FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1964.

THÈSE

971

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Yves GUILLOT

né le 20 février 1935 à Paris (16e)

Présentée et soutenue publiquement le :

INTERET CHIRURGICAL DU TRAITEMENT DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET.

(A propos de 13 observations)

Président : Monsieur P. PADOVANI, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1964. N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Yves GUILLOT

né le 20 février 1935 à Paris (16e)

Présentée et soutenue publiquement le :

INTERET CHIRURGICAL DU TRAITEMENT DE LA MALADIE OSSEUSE DE PAGET.

(A propos de 13 observations)

Président : Monsieur P. PADOVANI, Professeur.

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

15-12-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Gaston CORDIER.

1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR . . . . . Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DOGNON (A.)
— —	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
— —	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)
Médecine	PERRAULT (M.)
Médecine	SIGUIER (F.)
Médecine	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bacteriologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.-Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf. LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)

	MM.
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) BLONDEAU (Ph.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DAUTRY (P.) DEMIRLEAU DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GALEY (J.-J.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de) GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MAILLARD (J.-N.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) PREMONT (M.) ROBERT (H.) THOMERET (G.) VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P.) COTTENOT (Fr.) LŒPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.) AUQUIER (L.) AUSSANNAIRE (M.) BEAUMONT (J.-L.) BERNIER (J.-J.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CANIVET (J.) CARLOTTI (J.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) CLOAREC (M.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) DEBRAY (J.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) FUNCK-BRENTANO (J.-L.) GRIVAUX (M.) HAZARD (J.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAGRUE (G.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NENNA (A.) NICK (J.) POULET (J.) ROYER (P.) TCHERDAKOFF (Ph.) THIBAULT (Ph.) TOURNEUR (R.) VILLIAUMEY (J.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	ALAGILLE (D.) ALISON (J.) CANLORBE (P.) GORIN (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) LESTRADET (H.) MALLET (R.) MANDE (R.) MINKOWSKY (A.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) REY (J.) RIBIERRE (M.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DURAND (J.) GIRARD (Fr.) m. conf. HUGELIN (A.) LAURENT (D.) SCHERRER (J.) pr. s. ch. VASSEUR (B.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COURSAGET (J.) GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PAGÈS (J.-Cl.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-C. pr. s. ch. TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	DECROIX (G.) ISRAEL (L.) MEYER (A.) RENAULT (P.) SORS (Ch.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	DUBOST (J.) LEFEBVRE (J.) MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE : BOLTANSKI (E.), LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Conseiller administratif . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque . }
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . } M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs . . . . . Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550012_0041

A LA MEMOIRE DE MON GRAND'PERE - Docteur A. M A N S O N

A MA MERE,

A MON PERE, Ancien chef de Clinique des Hôpitaux de PARIS,

Chirurgien de l'Hôpital St-Jacques,

Qu'ils trouvent ici le témoignage de

ma gratitude et de mon affection.

AUX MIENS,

A MES AMIS,

A Monsieur le Professeur P A D O V A N I

Professeur de Clinique Chirurgicale Orthopédique et
traumatique à la Faculté de Médecine de PARIS,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Chirurgien du Centre Médico-Chirurgical FOCH.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter
la Présidence de cette thèse,
Qu'il veuille bien trouver ici l'expres-
sion de notre profonde reconnaissance et
de notre grand respect.

Nous garderons toujours présent à la
mémoire la richesse de son enseignement
et la délicatesse de ses qualités de coeur.

A MESSIEURS LES MEMBRES DU JURY,

Avec mon profond respect.

A Monsieur Le Professeur D E R O B E R T

Professeur de la Chaire de Médecine-Légale
de la Faculté de PARIS,

Dont l'exemple et les leçons suscitèrent

notre admiration et notre enthousiasme.

A nos Maîtres des Hôpitaux et de la Faculté

En reconnaissance de leur enseignement.

A Monsieur le Docteur B A T E J A T

Directeur de l'Hôpital St-Jacques

A Monsieur le Docteur B O O T H

A Monsieur le Docteur R E N O U V I N

et à Tous les Médecins de l'Hôpital St-Jacques,

Qui ont bien voulu nous accepter comme Interne de l'Hôpital St-Jacques, guider nos premiers pas dans leur Service et nous assister de leurs conseils et de leur appui avec une égale bienveillance et une égale compréhension.

P L A N

I - INTRODUCTION

II - LES ETAPES DU TRAITEMENT DE LA MALADIE DE PAGET

- Traitement médical
- Traitement chirurgical
- Critiques

III - TECHNIQUES CHIRURGICALES MISES EN OEUVRE DANS LA MALADIE DE PAGET - A PROPOS DE 11 OBSERVATIONS.

- 11 observations du Professeur PADOVANI
- Etude synthétique de ces observations.

IV - ASSOCIATION MORBIDE ET COMPLICATIONS DE LA MALADIE DE PAGET

- Nécrose osseuse (étude d'une observation du service du Professeur PADOVANI).
- Dégénérescence sarcomateuse (étude d'une observation du service du Professeur PADOVANI).

V - CONSTATATIONS GENERALES

VI - CONCLUSIONS

VII - BIBLIOGRAPHIE

I N T R O D U C T I O N

Depuis le jour où Sir James PAGET s'illustra en publiant cinq cas d'une dystrophie osseuse particulière, l'ostéite déformante est restée dans les domaines de son étiologie et de son traitement une des grandes inconnues de la médecine. Et ce qui faisait dire à TIXIER, en 1924, dans le "Précis de Pathologie Chirurgicale" que : " le traitement de la maladie osseuse de PAGET ne sera rationnel et utile que du jour où l'on connaîtra la pathogénie de cette affection" demeure encore une opinion exacte.

Longtemps considérée comme d'ordre purement médical, la maladie de PAGET, au fur et à mesure des ans, s'est avérée être susceptible de pouvoir connaître, cependant, d'appréciables améliorations grâce à la thérapeutique chirurgicale. D'abord au prix de tentatives hardies ; à présent, en raison d'efforts réitérés du chirurgien en pratique journalière.

A une époque où le recul des limites de l'existence va croissant et où les progrès du diagnostic ne nous permettent plus d'affirmer que cette affection a pour caractéristique d'être exceptionnelle, ne devons-nous pas nous préoccuper de savoir où nous en sommes :

- du point de vue technique, d'une part, en fonction des actes opératoires variés dont le chirurgien doit poser l'indication,

- du point de vue efficacité, d'autre part, en raison des résultats obtenus tant sur le plan anatomique que sur le plan fonctionnel.

Notre travail a été grandement facilité par la consultation des observations de Monsieur le Professeur PADOVANI qui a su nous attirer l'attention sur ces exemples, en préciser les aspects cliniques et en développer la conduite thérapeutique.

oOo

LES ETAPES DU TRAITEMENT DE LA MALADIE DE PAGET

La maladie osseuse de PAGET ou ostéite déformante ou ostéite hypertrophique progressive est une dysostose due à un processus complexe de prolifération osseuse irrégulière qui épaissit et déforme les os. Il s'agit d'un véritable bouleversement de la trabéculation du squelette d'origine indéterminée dû à un double processus de destruction et de reconstruction aboutissant à une densité osseuse diminuée ou excessive et se traduisant par la juxtaposition de bandes osseuses normales à des bandes osseuses à l'état ostéoïde.

Cette ostéodystrophie a connu, en près d'un siècle et demi, de nombreuses tentatives de guérison dont certaines ne se sont pas toujours révélées efficaces.

TRAITEMENT MEDICAL DE LA MALADIE DE PAGET

Le premier traitement de la maladie que nous trouvions a été le traitement antisyphilitique, soutenu par PAGET lui-même puis par LANNELONGUE et FOURNIER. On a souvent erré, lors des premières observations, du fait de la ressemblance clinique de la syphilis osseuse héréditaire et de la maladie de PAGET, du fait, aussi, de la découverte dans certains cas d'ostéite hypertrophiante de réactions spécifiques positives. Ces deux affections sont, à présent, des entités bien différentes et, néanmoins, ce premier traitement, bien que critiqué en 1931 par MIGINIAC dans son "Nouveau Traité de Pathologie

Chirurgicale", a été repris et défendu par LENORMANT "même en l'absence de toute cause de syphilis". Plus récemment encore, dans le "Diagnostic Chirurgical" de 1937, ce même auteur avec SENEQUE et WILMOTH recommandent le traitement anti-syphilitique en association avec l'iodure de potassium, lui assurant une influence favorable dans l'évolution de la maladie, en agissant sur la fixation osseuse des métaux lourds.

Le traitement par les sels et les métaux a, ensuite, eu ses défenseurs. L'or et le bismuth se révélèrent avoir peu de succès. Le soufre et l'iode auraient parfois donné des améliorations. MOREL a employé les sels de magnésium, l'oxyferriscorbone sodique et le phosphore blanc en solution huileuse à 1°/$_{oo}$ en injections intra-musculaires. HERLFET, lui, a préconisé l'acétate d'alumine en cure de six mois pour réduire l'absorption de phosphate dont l'excès serait la cause de la maladie. Il aurait obtenu certaines améliorations.

La cure calcique et la vitaminothérapie ont été tentées et poursuivies jusqu'à nos jours. Le mérite en revient à DELMAS - MARSALET (1930) à propos d'une femme de 60 ans atteinte de dystrophie pagétique particulièrement marquée au niveau du crâne, de la face, du rachis et des membres inférieurs. Le traitement est instruit par une expérience thérapeutique antérieure tentée dans un cas de maladie de RECKLINGHAUSEN et poursuivi par la mise en oeuvre d'une même thérapeutique médicale. DELMAS - MARSALET, à l'encontre de certains auteurs, tel SNAPPER, n'a voulu voir dans ces deux affections qu'une même parenté morbide, thèse qu'avait déjà soutenue RECKLINGHAUSEN, lui-même, en 1897, et traita sa malade de la façon suivante :

- dans une première partie du traitement, pendant les trois premiers mois : L gouttes par jour d'ergostérine irradiée (irrastérine), soit : 3,5 mg environ par jour associées à 60 injections intra-musculaires de gluconate de calcium à raison de 1 g. de gluconate par injection quotidienne. Ces injections se faisaient par deux séries de 30 piqûres consécutives, à raison d'une par jour, suivies de 15 jours de repos.

- dans une deuxième partie du traitement s'étalant sur 40 jours : LX gouttes par jour d'irrastérine et 18 injections de gluconate de calcium à raison de 3 par semaine ; les autres jours de la semaine, la malade prenait LX gouttes de solucalcine, soit 2 g. de chlorure de calcium par jour.

- dans la troisième partie du traitement, pendant près de 15 jours : ingestion quotidienne de LX gouttes de solucalcine et de LX gouttes d'irrastérine.

- dans une dernière partie du traitement s'étalant sur dix mois : 2 cuillers à café par jour de gluconate de calcium et V gouttes d'irrastérine.

D'après cet auteur, au sujet du cas présent, il a été noté :

- 15 jours après le début du traitement, une diminution des douleurs.

- Au bout de trois mois, des modifications radiologiques au niveau du crâne.

- Au bout de six mois, le crâne a cessé d'augmenter de volume et, sur les clichés, la base du crâne est redevenue normale et les fémurs sont recalcifiés.

D'autre part, la malade athéromateuse a très bien toléré la médication mise en oeuvre.

Malgré l'échec de sa thèse sur les rapports entre maladies de PAGET et de RECKLINGHAUSEN, DELMAS-MARSALET poursuivit sa tentative, elle-même reprise par DE SEZE et DURAND qui incriminent une carence en calcium du squelette pagétique, comme le prouveraient certains cas cliniques et les bons effets du traitement calcique qui ossifie des os riches en tissu ostéoïde.

Actuellement, la cure calcique est entreprise soit à l'aide du gluconate, soit à l'aide du lévulinate, soit à l'aide de l'hyposulfite de calcium, en solution à 1 g pour 10 cc per os ou en intra-veineuse, sels préférés au phosphate tricalcique, d'abord employé à raison de 3 g. par jour. On administre ces sels calciques à l'exclusion de tout composé phosphoré et plus particulièrement le gluconate de calcium qui se dédouble dans l'organisme en acide gluconique, alors que les chlorures, les phosphates et les lactates, plus acides, seraient plus décalcifiants. La dose d'attaque per os ou intra-veineuse dure 6 à 8 semaines et est suivie d'une dose d'entretien par voie buccale de 10 jours par mois à partir du 3ème mois et prolongée pendant 6 mois au moins.

La vitamine D, elle, est employée :

- soit sous forme d'ergostérine irradiée : 15 mg de vitamine D_2 ou 5 mg de vitamine D_3, une fois tous les 5 ou 7 jours jusqu'à un total de 6 à 8 ampoules avec traitement d'entretien à raison d'une ampoule par mois.

L'ergostérol s'adresserait surtout aux formes à calciurie basse, sans pour cela s'appliquer à toutes les formes de maladie de PAGET dont on sait que les épreuves d'hypercalciurie provoquée varient dans les deux sens.

- soit sous forme d'AT 10 (CORYN), hypercalcémiant, quoique sans action fixatrice du calcium sur l'os. Mais, en pratique, on ne rencontre que très rarement d'hypervitaminose D chez les pagétiques. Néanmoins, la constatation d'un certain nombre de calcifications artérielles chez ces malades font associer depuis certaines années l'administration de vitamine A ou axérophtol conjointement à celle de l'AT 10, de même que l'on a associé l'administration de vitamine C à la double cure de calcium et de vitamine D.

Les traitements opothérapiques ont eu et ont encore des adeptes :

- Sous forme d'implants d'hypophyse fraîche, selon FELLINGER, BEIGLBOCK et CLOTTEN avec de bons résultats à l'appui.

- Sous forme de parathormone, selon COLLIP, à raison de 20 unités toutes les 48 heures en intra-musculaire, pendant 15 à 20 jours, ce qui aurait un effet bénéfique sur la sédation des douleurs.

- Sous forme d'insuline ; SERRE et MOEHLING partant de la fréquence des constatations de troubles du métabolisme glucidique et d'antécédents familiaux de diabète, d'obésité ou de goutte rencontrés chez leurs malades les traitent comme des paradiabétiques.

- Sous forme d'hormones sexuelles antagonistes : oestrogènes et androgènes, en particulier s'il existe une grosse déperdition calcique. LASCH note des résultats plus flagrants chez la femme avec la testostérone et LARSON a obtenu quelques succès avec l'hormonothérapie antagoniste associée ou non à la vitamine D et a même observé dans un cas une régression radiologique.

- Sous forme d'hormones surrénaliennes : WALTON et BERMAN ont essayé la cortine naturelle ; BEIGLBOCK et CLOTTEN ont eu deux succès cliniques et biologiques avec l'ACTH par implantation ; MILNE, WATSON et KAY ont amélioré

des ostéalgies et obtenu un abaissement de la phosphatasémie à l'aide d'extraits cortico-surrénaux secs.

De nos jours, depuis l'emploi de l'ACTH par ALBRIGHT et BARTER, on emploie essentiellement les corticoïdes : cortisone et hydrocortisone, prednisone et prednisolone ainsi que les dérivés fluorés (Triamcinolone), méthylés (médrocortisone) ou fluorés et méthylés (dexaméthasone et bétaméthasone). Il n'en reste pas moins vrai que des accidents de corticothérapie massive et prolongée sont à redouter tant au niveau du squelette que sur l'état général de tels malades.

Les traitements anti-inflammatoires autres que les corticoïdes sont susceptibles de freiner une excessive activité cellulaire et calment, en général, les poussées douloureuses et les troubles vaso-moteurs locaux. Pour cela, on peut faire appel :

- à toute la gamme des sédatifs : dérivés salicylés (aspirine, antipyrine, salicylate de soude), dérivés pyrazotés (phénylbutazone, butazolidine par voie générale ou en applications in situ - pommade à 5 % -). En fait, il s'agit toujours d'un traitement symptomatique d'efficacité variable.

- à la radiothérapie locale par séries de 8 à 12 séances avec des doses de 75 à 100 r à chaque séance, sous une tension de 160 à 200 KV, en deux champs : un antérieur et un postérieur. Le nombre des séances est, en principe, de 3 par semaine. Les résultats sont appréciables sur des lésions osseuses localisées, toutes réserves étant faites en ce qui concerne celles qui sont localisées au crâne et à la face, en raison des risques de nécrose. Il faut, cependant, souligner que l'action des rayons est temporaire.

L'apport de la thérapeutique médicale s'est ainsi manifesté dans les associations morbides et les complications de l'ostéodystrophie de PAGET, en particulier dans les troubles cardio-respiratoires : dyspnée et encombrement des bases par surcharge circulatoire traités par saignées puis par tonicardiaques ou dans l'athéromatose, l'hypertension artérielle et l'insuffisance cardiaque souvent associées. En ce qui concerne ce dernier point, ERDHOLM, HOWARTH et MAC-MICHAËL partant du fait que l'os pagétique est le siège de multiples shunts artério-veineux, véritables anévrysmes osseux entraînant une considérable augmentation du débit cardiaque avec hypertension

et baisse diastolique, ont fait disparaître ces perturbations circulatoires chez un de leurs malades par pose d'un garrot sur un membre inférieur intéressé. En fait, pour séduisante que soit cette théorie, il faut remarquer que le débit cardiaque n'est pas toujours augmenté dans la maladie de PAGET.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA MALADIE DE PAGET

Les premiers essais eurent lieu avec la parathyroïdectomie.

SNAPPER, instruit par les résultats de cette intervention dans la maladie de RECKLINGHAUSEN, essaya par ce procédé d'enrayer le processus évolutif de la maladie de PAGET. En 1932, il devait reconnaître n'avoir décelé aucune amélioration. On sait quelle part a joué cet auteur dans la lutte contre la théorie uniciste de DELMAS-MARSALET et l'on conçoit sans peine les effets nuls de la parathyroïdectomie, malgré l'amélioration qu'auraient obtenu chez un malade SCHLAGENHAUGER et MENDEL.

L'isophénolisation des pédicules thyroïdiens, elle non plus, n'a jamais eu d'effets convaincants à son actif.

Les appareils d'orthopédie allant des corsets jusqu'aux appareils de prothèse dentaire sont toujours intéressants, mais leur action bien qu'utile est, en fait, secondaire dans la recherche du traitement de la maladie. Et, à défaut de résultats dans le traitement étiologique, la chirurgie s'est, ainsi, orientée vers la tentative des améliorations symptomatiques.

Les interventions directes que nous connaissons à l'heure actuelle ont eu leurs précurseurs il y a seulement quelques années.

LENORMANT qui défendait le traitement anti-syphilitique reconnaissait la valeur des interventions de redressement et l'on ne doute plus des améliorations d'ostéotomie réductrice ou correctrice dont les cas les plus récents ont été publiés par LAYANI, DUCROQUET et THOYER-ROZAT. Mais ces interventions n'étaient effectuées qu'en certaines circonstances de déformations très gênantes.

L'on connaît aussi les résultats des trépanations osseuses et des incisions périostées surtout intéressantes au niveau du crâne, lorsque l'hyper-

vascularisation locale est intense et douloureuse et, ceci, malgré les risques de complications emboliques.

Citons encore l'exérèse d'atteintes osseuses très localisées. LIEVRE a, ainsi, pratiqué l'ablation d'une côte pagétique ; TAVERNIER et GODINOT ont réséqué un tibia pagétique. 15 ans plus tard, le PAGET avait récidivé dans le greffon, mais il n'y avait aucun signe de généralisation.

L'apport de la chirurgie s'est manifesté, d'autre part, dans le traitement des associations morbides et des complications de la maladie :

- Traitement des fractures spontanées par la contention plâtrée avec un temps d'immobilisation aussi court que possible, en raison du ralentissement de la formation des cals pour ALBRIGHT et REIFENSTEIN, en raison de la fréquence des calculs urinaires chez les pagétiques, pour LAKE. WATSON-JONES et LENNOX, d'autre part, démontrent les premiers la nocivité des prothèses métalliques : plaques et broches.

- Traitement des complications nerveuses :

. Compressions crâniennes au niveau du trou occipital, dans le canal cervical rachidien et dans la fosse postérieure avec platybasie ou convexobasie entraînant une impression basilaire et se manifestant par des céphalées, des épisodes comateux, de l'hypertension intra-crânienne, des signes cérébelleux ou médullaires ou des parésies, voire des paralysies des paires crâniennes, tous troubles traités par l'ouverture du trou occipital et la décompression (BULL, LAZORTHES et MESSIMY).

. Compressions médullaires lentes dues au processus pagétique rachidien avec tableau de paraplégie spasmodique ou compressions brusques par tassement vertébral subit d'autant mieux améliorées par laminectomie large que le diagnostic est assuré plus précocément (SERRE, 1961 - LOUYOT, LEPOIRE, GAUCHER, MATHIEU et GUILLEMIN, au sujet de deux cas - 1961) ; malgré l'absence de résultats lointains (un an pour LATIMER, 3 ans pour TURNER).

- Traitement de la dégénérescence maligne avec constitution de sarcome secondaire : affection au-dessus de tout traitement qui peut, cependant, amener le chirurgien à pratiquer l'opération radicale, c'est à dire l'amputation ou la désarticulation la plus haute possible, si la localisation osseuse est périphérique ; le plus souvent avec irradiation préalable pour TAVERNIER.

CRITIQUES

Au terme de ce parcours, un esprit superficiel pourrait être amené à penser qu'il a été beaucoup fait dans la lutte contre la maladie de PAGET.

Et, pourtant, pour peu que l'on ouvre l'éventail des publications relatives à cette affection, les mêmes conclusions reviennent comme un leitmotiv. Pour certains, le traitement est nul et tant que nous ignorerons l'étiologie de cette dystrophie, nous serons désarmés. Pour les autres, il y a pléthore de traitements ; beaucoup sont fantaisistes, la plupart sont décevants.

Le résultat semble le même !

Citons pour mémoire DELMAS - MARSALET : "Le traitement médical ne peut aboutir à la reconstitution totale d'un tissu osseux très altéré. Dès lors que l'on sait que les lésions caractéristiques de la maladie de PAGET sont un mélange d'ostéite raréfiante et d'ostéite hypertrophiante, on peut tendre à ramener vers l'état normal les zones décalcifiées, mais on ne peut, certes pas, agir sur les zones d'hyperostose condensante ... La guérison ... (de cette affection) ... ne saurait être autre chose que la consolidation d'un édifice profondément lézardé et ne peut donc ressembler à la construction d'un édifice neuf".

Citons, aussi, MENEGAUX : " La part de la chirurgie est réduite : elle ne peut que corriger certaines incurvations, appareiller les fractures spontanées ou amputer le membre lorsque la maladie a dégénéré en sarcome".

En conclusion, dans tout l'arsenal thérapeutique, nous possédons, d'une part, des traitements médicaux (cure vitamino-calcique, hormones sexuelles ...) qui ne semblent viser qu'à freiner l'hyperactivité ostéoclastique et apporter un soulagement transitoire aux phénomènes douloureux, d'autre part, des techniques chirurgicales qui cherchent, tout en apportant, elles aussi, un soulagement des ostéalgies, à consolider cet "édifice profondément lézardé" qu'est l'os pagétique.

De telles techniques sont-elles au point, quel que soit le degré d'évolution de la maladie ? et à défaut de ne pouvoir bâtir un "édifice neuf", quelle peut être l'oeuvre du chirurgien dans la consolidation de l'os pagétique, en dépit de critiques parfois décourageantes - abstraction faite des résultats obtenus dans les décompressions crâniennes et rachidiennes de la maladie - ?

C'est ce que nous allons essayer d'examiner dans l'étude des observations qui vont suivre.

oOo

TECHNIQUES CHIRURGICALES

à propos de 11 observations

Nous allons étudier 11 cas de maladie de PAGET dans leur forme typique, en partant de l'exemple le plus simple pour aller au plus complexe et, pour ce faire, examiner :

- 4 cas d'ostéotomies de correction ou de redressement sans ostéosynthèse,
- 6 cas d'ostéotomies avec ostéosynthèse,
- 1 cas de biopsie sur maladie de PAGET vertébrale.

OSTEOTOMIES SANS OSTEOSYNTHESE

OBSERVATION 1 :

Monsieur Le..., Georges, 60 ans, est hospitalisé le 20 mai 1955 pour incurvation tibiale gauche entraînant fatigue et douleurs à la marche apparues depuis 9 mois.

Les clichés radiographiques* présentent des lésions osseuses caractéristiques de maladie de PAGET : allongement, épaississement et incurvation du tibia avec bouleversement de son architecture et disparition de son canal

*(clichés 1)

médullaire (l'orientation trabéculaire n'existe plus et l'on note un mélange de zones opaques et de zones claires). Les épiphyses sont indemnes, l'articulation du genou respectée et le péroné n'est pas atteint.

L'intervention est pratiquée le 26 mai 1955 : on pratique l'ostéotomie du péroné, puis celle du tibia, selon la technique de MOMISEN avec redressement et pénétration de la dent dans une cavité creusée dans le fragment supérieur, du fait du manque de cavité médullaire naturelle. Aucun appareil de synthèse n'est placé. On termine par la pose d'un plâtre cruro-pédieux.

Les suites opératoires immédiates sont bonnes et le malade sort le 14 juin. Après 2 mois et demi d'immobilisation, sans incidents, il est hospitalisé à nouveau, le 26 août, pour ablation du plâtre. Mais, à la radiographie, le cal est encore insuffisant et il existe une petite mobilité à la radioscopie. On décide de prolonger l'immobilisation plâtrée pendant un mois et le malade sort le 2 septembre.

Il revient le 2 octobre pour ablation du plâtre cruro-pédieux et pose d'un plâtre de marche de DELBET à garder de quinze jours à un mois.

Le 17 octobre, le cal semble solide*. Le malade a trouvé un bon appui sur le sol à l'aide de son plâtre. Il devra reprendre, ultérieurement, la marche après 15 séances de kinésithérapie. Notons que le malade n'a jamais consulté depuis lors.

Au total, nous sommes en présence d'une maladie de PAGET avec grosse incurvation tibiale gauche traitée par ostéotomie de correction à la fois de la flexion et de l'adduction tibiale. L'intervention tibiale haute (1/3 supérieur - 1/3 moyen de l'os) a nécessité une hospitalisation primitive de 26 jours et la consolidation est bonne après un petit retard de consolidation.

Remarquons qu'il s'agit d'un cas décelé précocément et qu'il n'a nécessité que cinq mois de traitement pour que ce pagétique à la démarche laborieuse retrouve l'usage de ses membres inférieurs.

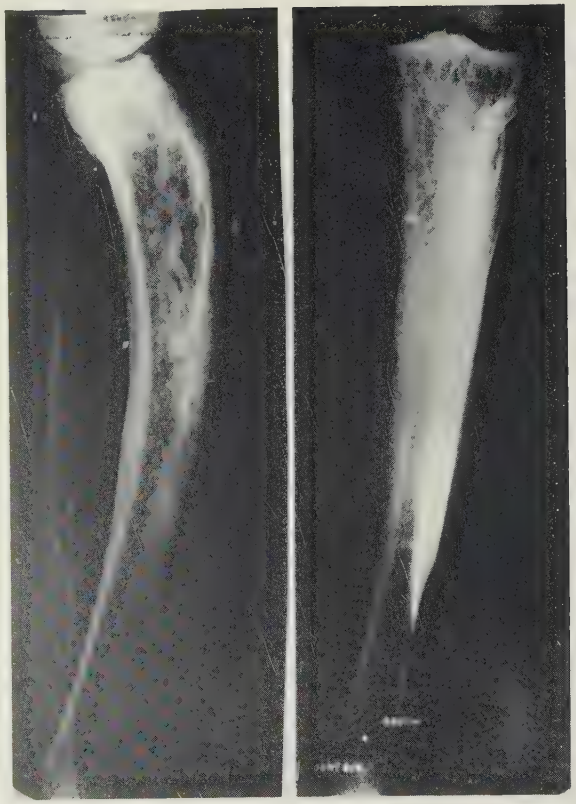
---

*(clichés 2)

OBSERVATION 1

(Monsieur LE..., Georges, 60 ans)

Clichés 1



Le 14/9/54 :

9 mois avant l'intervention

Clichés 2

Le 15/10/55 :

5 mois après l'intervention

OBSERVATION 2 :

Madame CO..., 55 ans, est hospitalisée le 6 octobre 1956 pour dysplasie fibreuse de type pagétique localisée au tibia droit avec grosse courbure à convexité antérieure. L'affection est ancienne puisqu'en 1943, au cours d'un bombardement, la malade a été atteinte de traumatismes multiples avec hématome de la jambe droite. En 1948, le diagnostic de lésion pagétique du tibia droit est porté pour la première fois et depuis 1955 sont apparues des douleurs et la déformation de la jambe. Notons, par ailleurs, que la malade présente des troubles basedowiens (pas de goître, pas de tremblements, mais exophtalmie et tachycardie) traités depuis 1948.

A l'hospitalisation de la malade, le diagnostic de dysplasie fibreuse est confirmé sur les clichés radiologiques. Les examens de laboratoire révèlent, outre l'augmentation des phosphatases alcalines du sérum (15,9 unités BODANSKY), un indice de KATZ élevé (11,25 - Normale = 6), un taux de cholestérol sanguin augmenté (3,95 g par la méthode de GRIGAUT) et une vitesse de sédimentation un peu accélérée (10 mm la 1ère heure ; 25 mm la 2ème heure ; 95 mm au bout de 24 heures).

L'intervention a lieu le 11 octobre. Une ostéotomie oblique à dent antéro-externe est effectuée sur le tibia, suivie de greffe de spongieux entre les fragments, dans l'interstice pratiqué en dedans et terminée par la résection d'un centimètre de péroné.

Les suites opératoires immédiates sont bonnes et la malade part en maison de convalescence le 16 novembre pour une immobilisation de 2 mois et demi avant l'ablation du plâtre.

Au total, il a été effectué une ostéotomie de redressement sur une courbure importante et isolée d'un tibia droit qui est le siège d'un syndrome pseudo-pagétique d'ostéite fibreuse localisée.

L'hospitalisation a duré 42 jours. La malade a été opérée 8 ans après le premier diagnostic de l'affection et l'élément notable de cette observation réside dans le fait que la lésion semble bien post-traumatique, ce qui pose, assurément, un problème médico-légal certain.

OBSERVATION 3 :

Madame Si... Jeanne, 65 ans, est hospitalisée le 6 juin 1961 pour fracture pathologique, sur maladie de PAGET ancienne du tibia droit, datant d'il y a 15 jours, avec trait transversal au niveau du 1/3 moyen - 1/3 supérieur de l'os. Il n'y a pas de fracture du péroné.

On profite de l'immobilisation nécessitée par la fracture pour proposer une ostéotomie de redressement.

Les clichés* montrent une déformation en crosse du tibia avec varus et flexum associé de 60° à 70° avec un trait de fracture récent transversal au sommet de la crosse. Ces examens sont suivis, le 7 juin, d'une ostéotomie de correction des axes avec greffe autogène.

Après une incision longitudinale antéro-externe, on découvre un os profondément remanié dans sa totalité et de consistance réduite. Une contre-incision postéro-externe est effectuée pour la coupe oblique du péroné. On reprend le foyer de fracture et on taille une dent sur le sommet antéro-externe de la crosse en réséquant largement sur le flanc postéro-interne du foyer et en créant un raccourcissement de façon à ne pas être gêné par la rétraction des parties molles postérieures (2 cm de résection). Puis, on creuse une cavité de réception dans le fragment supérieur en recréant une cavité médullaire absente. On pratique, ensuite, l'enchevillement de la dent et la pose d'un greffon autogène (prélevé sur le tibia opposé) sur le flanc externe du foyer spongieux, autogène, en abondance autour du foyer. La fermeture est assurée au catgut. On pose un drainage aspiratif et un plâtre cruro-pédieux.

En fin d'intervention, il semble que l'on ait obtenu une correction à peu près complète des déformations.

Les résultats de l'examen histologique suivent : "les fragments soumis à l'examen comportent des trabécules d'os spongieux extrêmement remaniés, à structure en mosaïque qui, dans certaines zones, sont en voie de résorption ostéoclastique très active. Dans l'ensemble, la plus grande partie des fragments est constituée par une moëlle fibreuse ou adipeuse (avec de larges

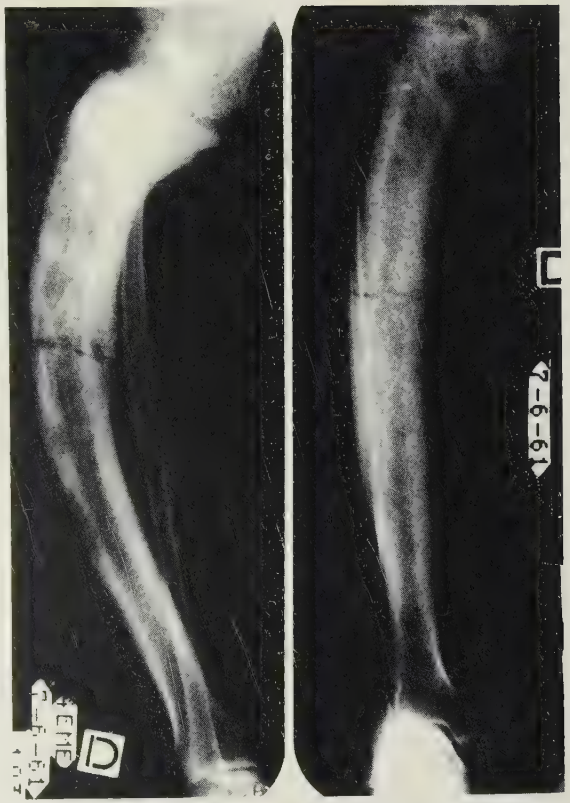
---

*(clichés 1)

OBSERVATION 3

(Madame SI..., Jeanne, 65 ans)

Clichés 1



Le 7/6/61 :
Clichés d'hospitalisation

Clichés 2

Le 12/9/61 :
3 mois après l'intervention

plages de cellules spumeuses). Il semble, en bordure des fragments, exister une zone fibro-hémorragique, sans doute en connection avec le foyer de fracture. C'est bien un aspect de PAGET en phase d'activité".

Dans les suites opératoires, on note une température à 38°-39° à partir du 7ème jour. Une fenêtre en regard de l'incision est pratiquée qui découvre un hématome infecté à évacuer. Au contrôle radiologique, les axes sont parfaits.

Le 28 juin, l'évolution est très simple. L'hématome est évacué. Un épanchement séreux persiste, propre en apparence.

Le 5 juillet, la malade se plaint de la partie inférieure de l'incision. On agrandit la fenêtre. Il existe une perte de substance de 2 cm sur 2 cm dont le comblement chirurgical devra être envisagé et la malade sort le 10 juillet.

Le 6 octobre, la malade, en maison de rééducation se porte bien. Elle a repris la marche et un contrôle radiologique* permet d'affirmer la bonne évolution de la correction.

Le 8 septembre, une 2ème hospitalisation est décidée pour radiographies de contrôle et remise en charge. La consolidation est acquise et la malade sort le 26 septembre pour rééducation.

Celle-ci n'a jamais consulté depuis lors.

Au total, nous sommes en présence de lésions pagétiques du tibia avec fracture spontanée traitées par ostéotomie oblique du péroné suivie, dans le foyer de fracture, d'une ostéotomie du type MOMMSEN avec une dent antéro-externe sur le fragment inférieur venant se ficher dans le fragment supérieur. Vu l'aspect de l'os, il a été ajouté une greffe apposée (prélevée sur la jambe opposée). L'hospitalisation a duré 34 jours marqués par une petite complication locale post-opératoire. Elle a été suivie de 58 jours de rééducation qui ont précédé la 2ème hospitalisation (de contrôle). Les résultats sont excellents.

---

*(clichés 2)

OBSERVATION 4 :

Madame D..., 53 ans, est vue en 1964 pour déformation importante du tibia droit, à courbure concave en arrière et en dedans remontant à il y a 7 ans. Les douleurs sont modérées, mais la gêne est importante à la marche. A la radiographie, l'aspect pagétique est étendu au 4/5ème supérieur du tibia. Les autres os et, en particulier, le crâne ne présentent pas de lésions. Le taux de phosphatases alcalines est de 3,9 unités BODANSKY.

La malade a déjà subi une intervention le 7 janvier 1957 pour lésion pagétique de ce même tibia droit. Il a été effectué une résection du péroné et une ostéotomie du tibia au cours de laquelle on a ménagé une dent antéro-externe selon la technique de MOMMSEN, creusé à la curette le fragment supérieur pour permettre une bonne pénétration de la dent, bourré de spongieux l'espace compris entre les deux fragments et posé un plâtre cruro-pédieux.

Le 8 avril 1957, eut lieu l'ablation du plâtre. L'os était cliniquement solide, le cal visible sur les clichés et les axes très bons.

Le 8 juin 1960, la malade se plaignait à nouveau de douleurs vives au niveau de la jambe et du pied droits. La déformation s'était reproduite avec grosse élévation de la chaleur locale et l'on devait retrouver, à l'examen radiographique, une image exactement semblable à celle observée avant l'opération ; ce qui devait amener à tenter la prescription de 10 séances de radiothérapie à 50 r.

Malgré cela, le 6 mai 1961, la malade souffre de plus en plus ; la déformation a encore augmenté et il existe une apparition de lésions pagétiques au niveau du bassin. Une amputation de cuisse est, alors, envisagée.

La malade ne revient consulter que le 25 janvier 1964. Sa jambe est toujours très déformée, les douleurs sont toujours très vives. Madame D... a consulté le Dr. L... qui conseille une nouvelle ostéotomie. Celle-ci doit être pratiquée en octobre 1964, au moment de l'impression de cette thèse.

Au total, cette dernière observation, malgré les éléments qui nous manquent, étant donné le caractère récent des évènements, nous permet de constater que le processus pagétique a récidivé (début des nouveaux symp-

tômes, 3 ans après l'intervention ; 2ème ostéotomie, 7 ans après la première) et, ceci, malgré une cure chirurgicale et malgré un traitement radiothérapique, au point que l'on a même envisagé, à un moment, une désarticulation. Les exemples ne manquent pas où l'on ne peut obtenir de résultats thérapeutiques qu'après une double ostéotomie, voire après des interventions itératives.

C'est ce que nous allons voir dans les 6 observations qui vont suivre.

oOo

OSTEOTOMIES AVEC OSTEOSYNTHESE

OBSERVATION 1 :

Monsieur LE..., Ben..., 47 ans, est hospitalisé le 26 septembre 1959 pour syndrome pagétique localisé aux 2/3 inférieurs du tibia gauche*.

Une ostéotomie cunéiforme du tibia est décidée après examen radiologique qui met en évidence un tibia épaissi, en forme d'arc sous-tendu par un péroné strictement normal. Il existe, de plus, un genu recurvatum.

L'intervention a lieu le 30 septembre avec résection du péroné gauche et ostéotomie cunéiforme du tibia au sommet de la courbure. Le fragment péronier, réduit en largeur, est placé centro-médullaire entre les 2 fragments osseux. Un fixateur externe d'HOFFMANN est placé avec 8 broches et une barre de compression.

Dans les suites immédiates**, on note un très gros hématome qui nécessite de désunir partiellement la plaie et d'établir secondairement un drainage aspiratif (drain de REDON).

Le 14 octobre, la jambe est oedémateuse mais a bon aspect. L'hématome est propre.

La compression maximum est obtenue après un vissage de compression renouvelé à 3 reprises, le dernier vissage ayant eu lieu vers le 30ème jour de l'intervention.

---

*(clichés 1)
**(clichés 2)

Le 18 novembre : bonne tolérance des broches. Pas de température. Pas de douleurs.

Le 25 novembre, sur les radiographies de contrôle, tous les fragments sont en bonne position. Le malade conserve seulement un petit oedème du pied.

Le 16 décembre : ablation du matériel et pose d'un plâtre cruro--pédieux. Trois jours après le malade rentre chez lui.

Le 22 mars 1960, tout va bien*. Depuis, le malade ne s'est jamais plaint.

Au total, une déformation pagétique localisée aux 2/3 inférieurs du tibia gauche a nécessité une ostéotomie de redressement avec fixateur d'Hoffmann. Si ce n'est la constitution d'un hématome au niveau de la plaie, aucune complication pendant les 115 jours d'hospitalisation, aucune récidive depuis ne sont à noter.

OBSERVATION 2 :

Madame HE..., Mar..., 66 ans est hospitalisée le 18 mars 1960 pour douleurs importantes du genou et de la jambe gauches.

Cette malade a déjà été atteinte, en 1947, de douleurs et de déformations importantes de l'humérus droit ayant nécessité en 1950 une trépanation en tranchée suivie d'un soulagement immédiat et définitif.

Les douleurs et la déformation actuelles localisées au tibia gauche s'accentuent progressivement depuis 1957.

A l'hospitalisation de la malade, on note à l'examen une augmentation de volume des 3/4 supérieurs du tibia et aussi du genou. L'incurvation très marquée en lame de sabre est en varus de 20°. L'opération est effectuée le 26 mars : incision antéro-externe, ostéotomie cunéiforme du tibia et fixation par fixateur externe d'HOFFMANN avec compression.

Comme suites immédiates, on note un soulagement brutal des douleurs, suivi d'une reprise de celles-ci après un mouvement intempestif. Reprise

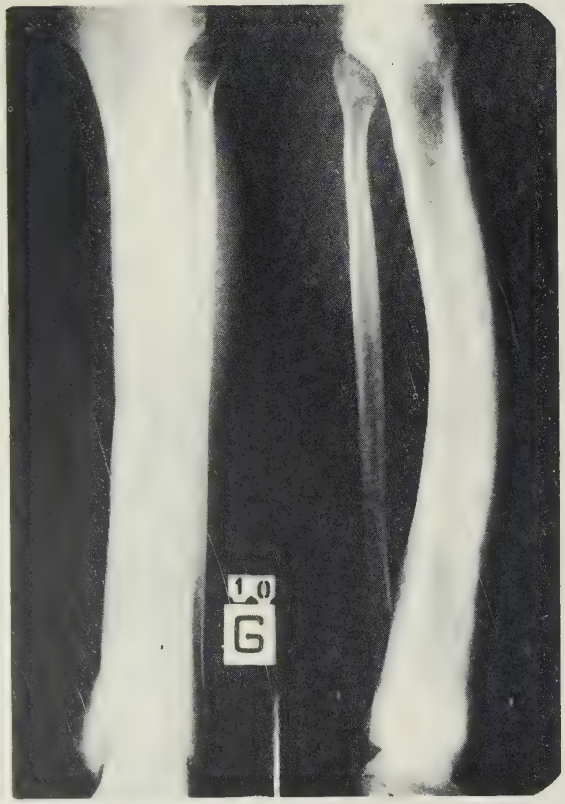
---

*(clichés 3)

OBSERVATION 1

(Monsieur LE..., Ben., 47 ans)

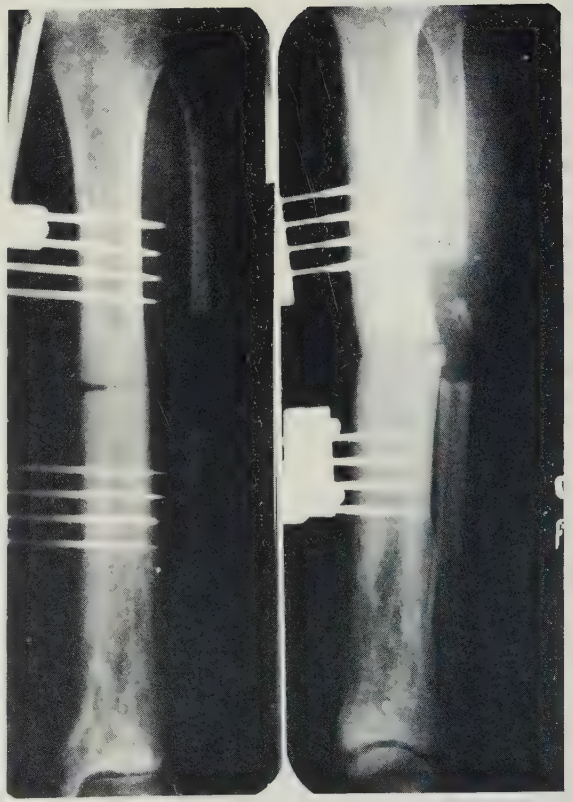
Clichés 1



Le 16/4/58

18 mois avant l'intervention

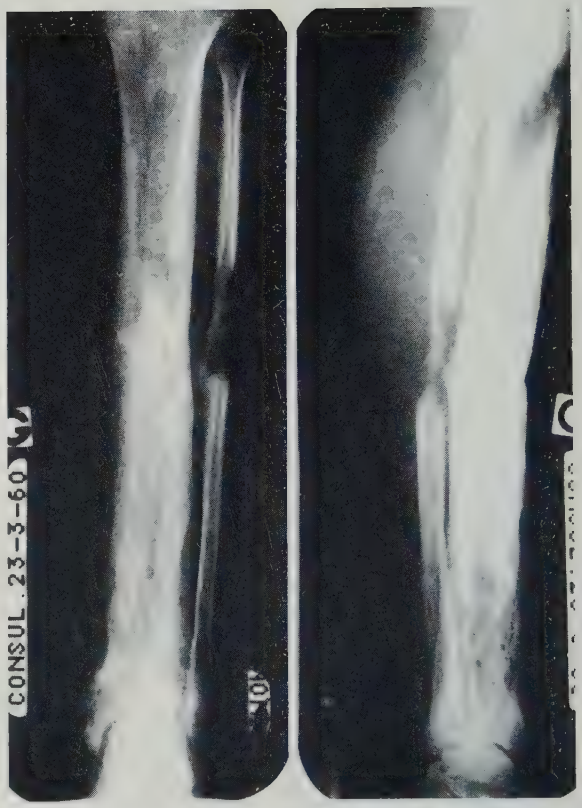
Clichés 2



Le 6/10/59

6 jours après l'intervention

Clichés 3



Le 23/3/60

6 mois après l'intervention

transitoire puisque l'on ne retrouve cliniquement rien de notable à la mi-avril, pas plus qu'à la mi-mai.

Sur les clichés de contrôle : au 60ème jour, bonne évolution et, le 2 juin, malgré une consolidation non encore achevée, mais en bonne voie, on décide l'ablation du fixateur externe et la confection d'un plâtre de marche. La malade peut sortir 4 jours plus tard, après 81 jours d'hospitalisation et vaquer librement à ses occupations depuis cette date.

Ainsi donc, l'histoire de cette femme de 66 ans ne présente aucune difficulté. Elle est simple et il est aisé à penser que le soulagement des lésions tibiales sera aussi définitif que celui observé après la trépanation humérale, dix ans auparavant.

OBSERVATION 3 :

Le cas de Madame DE..., Aug..., 60 ans, est plus complexe. Cette malade, mère d'un fils réformé pour tuberculose pulmonaire, est hospitalisée le 25 avril 1959 pour cal vicieux du tibia gauche sur maladie de PAGET.

En janvier 1958, atteinte d'une fracture de jambe gauche, Mme D... a été traitée à M... par appareil plâtré avec broche noyée calcanéenne et tibiale supérieure. 60 jours après, on fit l'ablation des broches et du plâtre avec confection d'un appareil plâtré de marche. La marche s'avérant impossible avec cet appareil, l'ablation du plâtre eut lieu au 90ème jour. La reprise de la marche se fit, alors, avec des béquilles. Une déformation secondaire, par la suite, se forma de façon assez brusque. Le 25 novembre de cette même année, la malade se rétablissant difficilement de son accident, consulte son médecin personnel et le 19 décembre le diagnostic est posé de pseudarthrose sur tibia avec déformation progressive*. Il est conseillé un avivement des fragments, une ostéotomie du péroné et une greffe. La malade traîne encore plusieurs mois avec sa pseudarthrose serrée et, à son hospitalisation, le 25 avril 1959, la consolidation est cliniquement acquise et les rotations paraissent inchangées.

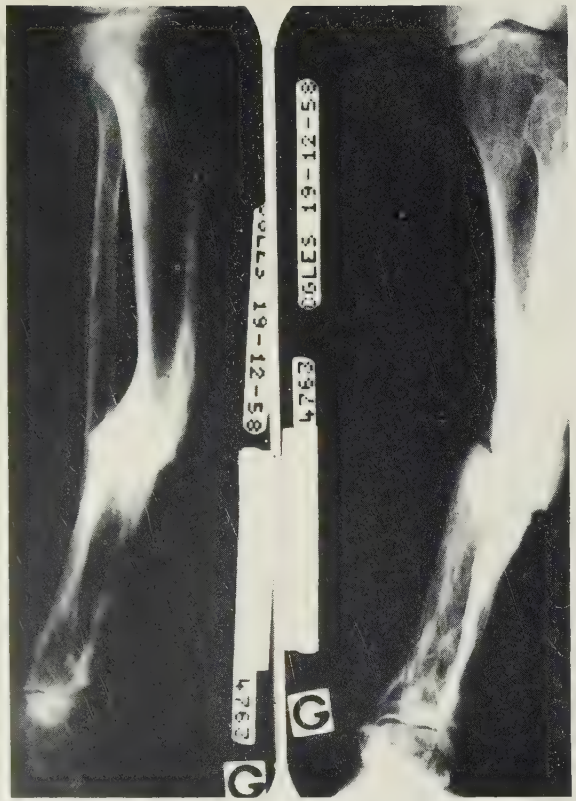
---

*(clichés 1)

OBSERVATION 3

(Madame DE..., Ang..., 60 ans)

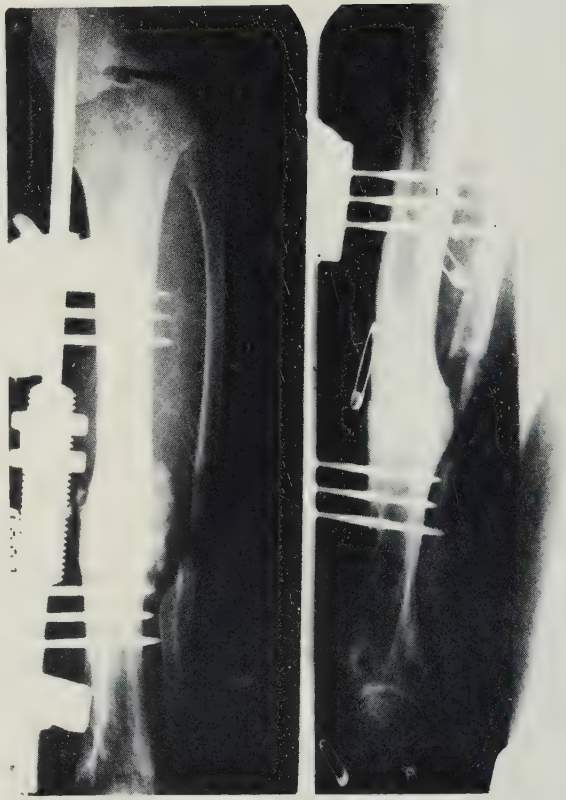
Clichés 1



Le 19/12/58

Pseudarthrose et déformations
11 mois après la fracture.

Clichés 2



Le 7/5/59

8 jours après l'opération

Clichés 3

Le 24/8/59

3 mois après l'intervention

La peau est tendue sur l'espace en lame de sabre de la jambe. Le pied est en assez bon état, les orteils souples et la tibio-tarsienne mobile.

On voit sur les clichés de décembre 1958 un trait de fracture oblique en bas et en dehors avec condensation très importante des extrémités osseuses et présence d'un interligne radiologique*.

A noter, en outre, qu'il persiste sur l'extrémité inférieure du tibia des aspects de PAGET qui s'étendent au pied et remontent sur la partie basse du segment supérieur (ce qui explique l'examen clinique détaillé au niveau du pied et du cou de pied)*.

L'intervention est pratiquée le 29 avril : libération du tibia et ostéotomie cunéiforme externe. Du fait que l'on ne peut effectuer de correction, on réséque 5 cm de péroné. A ce moment, la correction exacte est possible. On coupe en long le fragment péronier et une de ses moitiés est introduite centro-médullaire. La fixation est assurée par fixateur d'HOFFMANN, 6 broches et une barre de compression. A remarquer que l'on a trouvé un os spongieux abondant à la partie externe du tibia.

Les suites opératoires immédiates sont bonnes**. La malade est alitée avec cerceau.

Le 13 mai : bonne tolérance des broches, mais découverte d'un petit hématome à la vérification du pansement.

Le 20 mai : immobilisation sur attelle de BECKEL.

Le 24 juin : la malade a ressenti une brutale douleur thoracique bilatérale. Les taux de prothrombine et test de tolérance à l'héparine révélant un léger raccourcissement signant l'hypercoagulabilité sanguine, on abandonne l'idée de traitement anticoagulant du fait de la présence des broches et la malade est soulagée par l'administration de PROCALMADIOL.

Le 29 juin : ablation du fixateur externe.

Le 8 juillet, les broches sont toujours bien tolérées.

---

*(clichés 1)
**(clichés 2)

Le 3 août : confection d'un plâtre de marche, suivi le lendemain du premier lever et, le 8 août, du retour de la malade chez elle. Lors d'examens de contrôle*, aucune complication, aucune récidive n'ont été décelées.

Laconiquement : "Diagnostic = cal vicieux du tibia gauche sur maladie de PAGET - Traitement = ostéotomie avec fixateur externe" expliquent assez mal comment une telle malade de 60 ans a vu effacé, après seulement 106 jours d'hospitalisation, sans complications trop notables, le calvaire qu'elle a dû subir pendant 16 mois à l'aide de plâtres et de béquilles et, ceci, d'autant plus qu'il n'a jamais été remarqué d'aggravations depuis lors.

OBSERVATION 4 :

Madame MA..., Marie-Louise, 56 ans, est hospitalisée le 24 septembre 1954. Elle est envoyée par son médecin personnel qu'elle a consulté en privé en mai de la même année pour douleurs de hanche gauche apparues vers 1949, étiquettées en 1951 comme pagétiques et traitées, depuis, par calcium et vitaminothérapie.

Les douleurs apparaissent en repos, surtout le matin, au réveil et la marche est perturbée depuis 1951, époque à laquelle la malade a dû ajouter une talonnette à sa chaussure gauche.

A l'hospitalisation, l'examen clinique met en évidence :

- des douleurs quasi continuelles mais modérées de jambe gauche,

- une démarche peu compromise : légère boiterie du côté gauche nécessitant le port d'une talonnette de 1,5 cm.

- un membre inférieur gauche plus court de 3 cm. environ, portant sur le segment crural.

- une grosse déformation de cuisse gauche : crosse avec 30° d'adduction et 20° de flexion du segment inférieur.

---

*(clichés 3)

- les mensurations suivantes :

. hanche gauche :

Flexion	Extension	Abduction	Adduction	Rotation interne	Rotat.ext.
90°	/	20°	45°	0	10

. hanche droite (absolument indolente, par ailleurs) :

Flexion	Extension	Abduction	Adduction	Rotation interne	Rotat.ext.
90°	/	45°	45°	30°	45°

- Le genou gauche, siège de crises hydarthrosiques et douloureuses dans les antécédents, est indolent ; mais on note un petit choc rotulien. Son excursion est normale.

- le genou droit, parfois légèrement sensible, ne comporte pas de note d'hydarthrose.

- En ce qui concerne l'état général, la malade signale une fragilité capillaire mise en évidence par l'apparition d'ecchymoses aux points de pression. La tension artérielle est à 11,5/7.

Des examens paracliniques sont effectués. Parmi eux, retenons :

- le taux de calcium sanguin : 99 mg °/₀₀

- le taux de phosphatases alcalines du sérum = 16,5 unités BODANSKY.

- le taux de phosphatases acides du sérum = 3 unités PLUMEL.

- le test de VERNES-RESORCINE = 11 unités.

- la vitesse de sédimentation : 15 mm après 1 heure - 42mm après 2 heures - 103 mm au bout de 24 heures.

- les réactions sérologiques négatives (réaction de BORDET-WASSERMANN, réaction de MEINICKE et test de floculation de KAHN).

- les temps de saignement et de coagulation sont normaux.

On ne trouve donc qu'une vitesse de sédimentation accélérée et un taux sanguin de phosphatases alcalines augmenté.

Enfin, le crâne paraissant épais, on effectue des clichés ; mais il n'est pas possible de distinguer d'aspect pagétique sur ceux-ci.

Le 30 septembre, après incision externe, on effectue une ostéotomie de redressement du fémur gauche, selon la technique de MOMMSEN, mais le coin casse. On termine, donc, après correction de la masse par une ostéosynthèse par plaque et 2 vis en bas et 3 en haut.

La pose d'un plâtre pelvi-pédieux bi-crural termine l'intervention.

Le 1er jour : bonne correction au contrôle radiologique,

le 89ème jour : mise en place d'un plâtre en bivalve,

le 90ème jour : la correction a été perdue en partie mais reste suffisante,

le 92ème jour : ablation du plâtre et début de la mobilisation,

le 98ème jour (le 6 janvier 1955) : 1er lever,

le 100ème jour : poussée inflammatoire au niveau du genou gauche avec gros oedème s'étendant à la jambe,

le 106ème jour : l'oedème de jambe est important. La mobilité du genou varie de 0 à 30° de flexion. La marche avec un baby-trot, encore difficile (30 mètres) est un peu douloureuse.

Le 21 janvier : la malade rentre chez elle pour une durée de convalescence de 2 mois, jusqu'à récupération et reprise du travail. La marche est encore difficile (100 mètres), accompagnée de douleurs vagues et erratiques (il faut, cependant, souligner une notion de terrain très particulier chez cette malade). L'excursion de la flexion du genou se fait de 0 à 45°. Enfin, l'oedème persistant nécessite le port de bandages.

Le 12 mars, la malade est vue en consultation. Des douleurs persistent au niveau de la jambe, du genou et du pied droits et de la jambe gauche. Néanmoins, les genoux ploient presque complètement. Un traitement médical est, alors, prescrit à base de testostérone et de sérum orthobiotique.

De cette observation, il faut retenir une amélioration physique certaine après l'ostéotomie de correction avec plaque de MATHIEU. Certes, après son hospitalisation de 110 jours, la malade souffre et boite encore. Il faut, cependant, admettre que nous sommes ici en présence d'un sujet peu coopératif et qu'un traitement médical a pu venir parfaire l'oeuvre chirurgicale.

OBSERVATION 5 :

Monsieur NE ..., Maurice, 68 ans, est hospitalisé le 31 janvier 1961 pour coxarthrie gauche sur maladie de PAGET.

Le début des troubles date de 7 ou 8 ans. Des douleurs apparues à la hanche gauche ont, alors, nécessité de nombreuses consultations avec plusieurs traitements médicaux et des cures à Dax.

En fait, dès cette époque, les premières radiographies ont rattaché cette coxopathie à une maladie de PAGET du bassin et de la hanche gauche.

A son hospitalisation, le malade souffre la nuit par intermittences. Il a dû interrompre sa progession de chauffeur-livreur depuis 3 ans, environ et son périmètre de marche est à peu près d'un kilomètre.

A l'examen, la hanche droite est normale ; la hanche gauche est en adduction, rotation externe et légère flexion.

Les mensurations sont les suivantes :

Flexion	Extension	Abduction	Adduction	Rotat. externe	Rotat.int.
10°	- 10°	- 5°	5°	45°	- 45°

La hanche est donc bloquée en position vicieuse avec faux raccourcissement de 2 cm. La flexion du genou gauche varie de 0 à 130°.

Notons encore que le malade se plaint de lombalgies, mais qu'il ne souffre pas des genoux. Il n'existe pas d'antécédents veineux et dans le passé de ce sujet on ne trouve qu'une double cure de hernie crurale, en 1926 et en 1944.

Les radiographies mettent en évidence des lésions pagétiques de l'hémi-bassin et de la hanche gauches avec destruction quasi-complète de la coxo-fémorale*. Le raccourcissement étudié en clinique semble dû, en partie, tout au moins, à l'ascension de l'extrémité supérieure du fémur. Sur le rachis lombaire, il existe des becs de perroquet à tous les étages. Le crâne ne présente pas de lésions pagétiques. On décide, alors, de compléter l'ankylose et de pratiquer une ostéotomie pour mettre le membre inférieur gauche en bonne position.

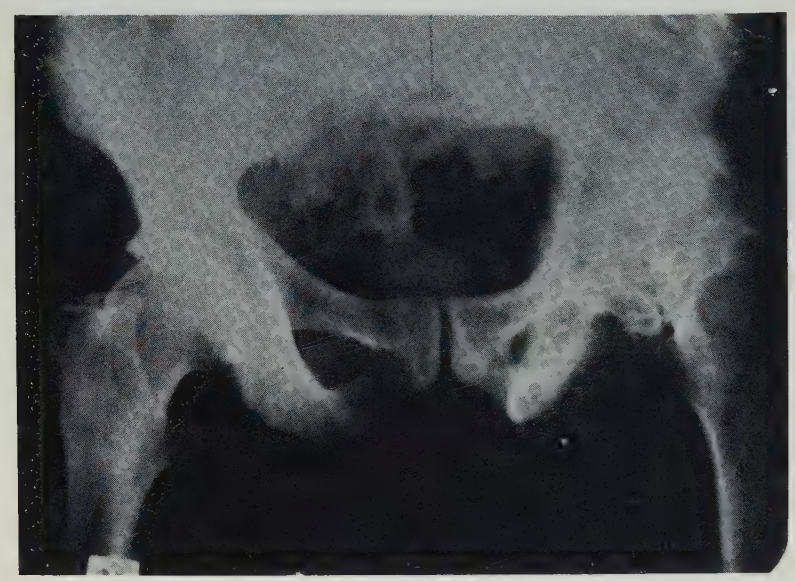
---

*(cliché 1)

OBSERVATION 5

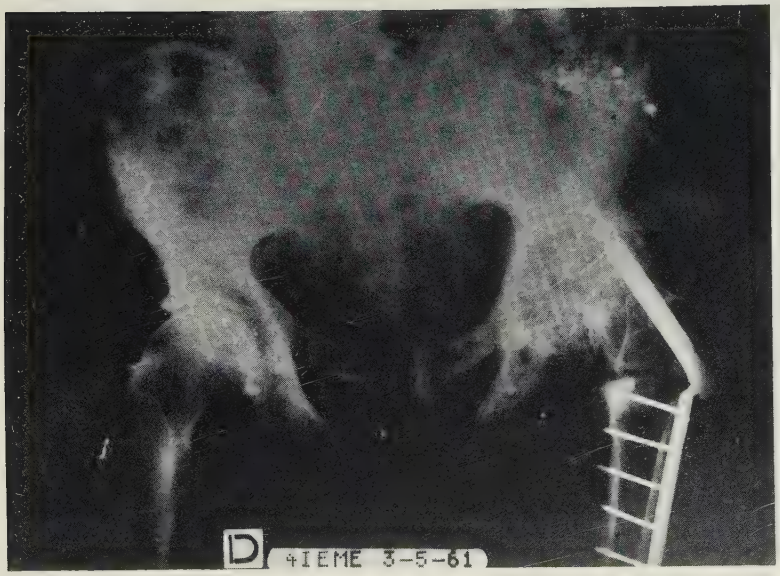
(Monsieur NE..., Maurice - 68 ans)

Cliché 1



Le 23/1/61 = Cliché d'hospitalisation

Cliché 2



Le 3/5/61 = 3 mois après l'intervention

L'intervention a lieu le 1er février. On pratique une incision externe, puis une ostéotomie intertrochantérienne. On enlève un petit coin interne pour avoir une bonne réduction de l'abduction, après correction de la rotation. Puis, on place, après contrôle radiologique, un clou de 12 cm. pénétrant dans le cotyle. Le fragment supérieur ne bouge absolument plus. La fixation est assurée par une plaque de MAC-LANGHLIN avec 5 vis.

Les suites opératoires sont bonnes et suivies de la sortie du malade le 7 mars.

Autrement dit, il s'agit d'une coxarthrose sur maladie de PAGET avec ankylose incomplète en position vicieuse ayant nécessité une arthrodèse et une ostéotomie sous-trochantérienne avec montage par clou-plaque. Après une immobilisation en rectitude de 90 jours, le malade revient le 2 mai*. La mobilité de la hanche est, alors, pratiquement nulle. Celle-ci est en adduction à 15°, en rotation indifférente et avec une brièveté de l'ordre de 3 cm. Les tentatives de mobilisation paraissent réveiller une douleur assez nette de la hanche opérée.

Le malade sort au bout d'une semaine pour être hospitalisé une 3ème fois, le 29 juillet. En effet, 3 semaines auparavant (le 4 juillet - service des Consultations), le malade souffrant encore de sa hanche gauche et marchant avec des béquilles, il avait été prévu l'ablation de la plaque.

Celle-ci est pratiquée le 31 juillet.

Dans les suites immédiates, on note :

- le 3 août : premier lever,

- le 14 août : bascule du bassin à droite par raccourcissement apparent de 1,5 cm environ,

- le 16 août : la hanche est très enraidie en attitude vicieuse d'adduction. On fait une tentative de remise en charge avec un minimum de compensation (1,5 cm environ) de façon à essayer de redresser la hanche. Si celle-ci s'avérait insuffisante pour le confort du malade, le problème serait à rediscuter.

---

*(cliché 2)

- il n'en est rien et le malade peut sortir le 20 août.

Le 19 septembre 1961, il marche encore avec 2 cannes, mais la hanche est solide. Et, depuis, il a pu marcher avec une canne seulement, puis sans. Il ne s'est plus jamais plaint de son articulation.

Nous avons là le cas d'une coxarthrie évoluée sur maladie de PAGET et traitée par ostéotomie avec clou-plaque et complément d'arthrodèse. Après un total de 97 jours d'hospitalisation et moins de 8 mois de traitement, le malade est considéré comme définitivement guéri. On ne manquera pas, par ailleurs, de noter toute l'importance de la remise en charge lors de la dernière hospitalisation.

OBSERVATION 6 :

Le cas de Madame DU..., Yv..., 58 ans, est plus complexe. Cette femme qui se plaignait depuis plusieurs années de douleurs de jambe gauche est hospitalisée d'urgence le 18 novembre 1956 à la suite d'un accident de la voie publique (chute) avec fracture fermée, presque spontanée - de type MILKMANN - de jambe gauche, sur un tibia pagétique présentant une grosse courbure à convexité antérieure. La fracture est pratiquement sans déplacement.

Il est à remarquer que cette malade a une soeur qui, depuis 1955, a souffert d'une dysplasie fibreuse douloureuse pseudo-pagétoïde du tibia droit, traitée avec succès en octobre 1956 par ostéotomie.

A la suite du diagnostic d'urgence confirmé par la radiographie qui montre un trait de fracture transversal au niveau du 1/3 supérieur et du 1/3 moyen de l'os, on profite de cette "ostéotomie spontanée" pour redresser la courbure pathologique à convexité antérieure du tibia.

L'intervention, le 24 novembre, comprend une incision externe avec résection de 8 cm de péroné, une incision antérieure avec libération des extrémités, une résection cunéiforme à base antéro-externe et une fixation par fragment péronier taillé et placé en marquetterie. On termine par l'apposition d'un plâtre.

Les suites opératoires sont simples et la malade sort le 11 décembre pour aller en maison de convalescence.

Bien sûr, les résultats histologiques effectués à la suite de l'opération confirment le diagnostic de maladie de PAGET en mettant en évidence "des travées osseuses irrégulières avec, par places, des phénomènes ostéo-résorptifs et néo-formatifs, des figures en mosaïque multiples et une moëlle, par endroits, sclérogène".

La malade revient pour ablation du plâtre et examen de contrôle, le 22 février 1957. Et, là, surprise ! il y a absence totale de consolidation clinique et radiologique. La jambe est absolument ballante et l'on perçoit la saillie du fragment supérieur. Le 2 mars, on pose un fixateur externe d'HOFFMANN pour réaliser une compression axiale au niveau des extrémités et l'on fait une insertion dans le foyer d'extraits du lobe antérieur de l'hypophyse (renouvelée par 3 fois). Le resserrage du fixateur est, ensuite, effectué.

Le 9 avril a lieu le premier lever (avec fixateur) de la malade et, le 6 mai, l'ablation des broches ; mais la pseudarthrose persiste. On décide alors une greffe spongieuse suivie de 3 mois d'hospitalisation.

Le 11 mai, on pratique l'intervention avec ablation du greffon péroné qui est pris incomplétement (on note une grosse mobilité), avivement de la tranchée et comblement par un morceau de crête iliaque massif. Un 2ème fragment d'os spongieux iliaque est placé le long de la face externe du tibia, autour du foyer plâtré.

Le 26 juin, le plâtre est bien supporté. Il existe une bonne mobilisation des orteils mais pas de l'interphalangienne du 1er orteil.

Le 3 août, si la tibio-tarsienne est mobile, le gros orteil reste bloqué et est accompagné de douleurs plantaires et talonnières. On prescrit, alors, des séances de mobilisation.

Au 90ème jour, le 9 août, est réalisée l'ablation du plâtre. La consolidation est en bonne voie clinique. Il n'existe qu'une persistance discrète de la mobilité. On pratique la confection d'un plâtre de marche de type DELBET.

Le 27 août : premier lever de la marche et le 24 septembre, la marche étant correcte avec 2 cannes, on décide l'ablation du plâtre et l'examen de contrôle radiologique. Celui-ci est satisfaisant et la malade quitte l'hôpital le 8 octobre.

Le 24 août 1962, soit 5 ans après la dernière hospitalisation, la malade revient dans le service avec fracture de jambe gauche survenue le 13 juillet 1962 au même niveau semble-t-il que précédemment ; ce que la radiologie confirme en mettant en évidence un trait linéaire de type MILKMANN au siège de l'ancienne fracture. De plus, la correspondance des clichés de 1957 et de 1962 montre l'aggravation de la courbure dans les 2 plans : grand valgum flexum.

Un traitement a été réalisé par appareil plâtré, le 13 juillet avec gypsotomie cunéiforme à charnière, redressant le valgum et respectant le flexum et, ceci, sans anesthésie.

Le 28 septembre, la malade sort pour un mois de convalescence. Elle revient pour examen de contrôle, le 26 octobre. A cette date, il n'existe pas de changement clinique ni radiologique. Le plâtre est bien toléré.

Le 27 novembre, a lieu l'ablation du plâtre avec nouvel examen de contrôle. Cliniquement, le foyer est encore un peu élastique et radiologiquement, le cal est en voie de consolidation. On prolonge encore l'immobilisation pendant un mois avec plâtre cruro-jambier.

Le 28 décembre, la jambe est bien redressée et les clichés sont satisfaisants. On pratique l'ablation du plâtre et la rééducation active. Depuis lors, tout est rentré dans l'ordre.

Cette dernière observation nous met en présence d'une malade pagétique atteinte en 6 ans l'intervalle d'une même fracture pathologique fermée de jambe gauche. La première traitée par redressement chirurgical de la déformation tibiale avec fixation par greffon péronier en éclisse évolue mal et se complique de pseudarthrose. Elle ne nécessite pas moins de 11 mois de cure avec 3 hospitalisations dont la dernière ne dure pas moins de 209 jours.

La 2ème ne nécessite qu'une hospitalisation de 78 jours et aboutit après un petit retard de consolidation à un bon redressement de jambe. Il est notable de remarquer que dans les deux cas le processus évolutif de la maladie a récidivé exactement au même endroit avec aggravation (uniquement locale) des déformations et que la correction a été également parfaite.

BIOPSIE DE LESIONS VERTEBRALES

- L'OBSERVATION

Madame Ga..., Ja..., 39 ans, est hospitalisée le 27 Janvier 1959 pour cervicalgies apparues depuis 1950 avec gêne importante et douleurs siégeant à la base du cou, irradiant dans les épaules des deux côtés et sans irradiations dans les bras. Les douleurs s'exagèrent à la fatigue et à la position de la tête penchée en flexion. Du reste, depuis 1956, la malade a dû interrompre son métier (couture sur machine).

Dans les antécédents, on note seulement une fièvre typhoïde en 1949. L'examen clinique met en évidence qu'il n'y a pas de raideur rachidienne et pas de douleur à la pression des vertèbres. Les réflexes des membres supérieurs et inférieurs sont normaux. La force musculaire est normale à droite et il y a une très légère diminution de la force d'écartement des doigts de la main gauche.

Sur les clichés, on voit la disparition de la 1ère vertèbre dorsale et l'écrasement de la 4ème dorsale. De plus, comme la malade a allégué une fréquence d'entorses (poignets, chevilles...) depuis l'enfance, on pratique d'autres clichés. Et, sur une radiographie de bassin, on découvre un aspect de maladie de PAGET de l'os iliaque gauche.

Des examens complémentaires nous indiquent une phosphatasémie alcaline à 8 unités BODANSKY, une phosphatasémie acide à 5,8 unités PLUMEL, une phosphorémie à 41 mg °/₀₀, une calcémie à 102 mg °/₀₀, et une calciurie à 27 mg °/₀₀. La diurèse est de 1.200 cc. par jour.

L'intervention a lieu le 7 février. Après longue incision médiane et ruginage des gouttières musculaires, les vertèbres pathologiques sont aisément repérées ; elles sont fragiles, d'une teinte rouge qui contraste franchement avec les vertèbres sus et sous-jacentes.

Tout l'arc postérieur est intéressé par cet aspect lésionnel. On pratique un prélèvement pour examens bactériologique et anatomo-pathologique puis l'avivement très soigneux des 2 gouttières vertébrales de C4 à D6. Au cours de cet avivement, chacune des lames de C5 est coupée par inadvertance dès le 1er coup de gouge. C'est la raison pour laquelle on monte le greffon d'un étage. Le greffon massif prélevé dans un 1er temps est sectionné en 2 moitiés et couché dans la gouttière droite dans un lit de spongieux. Dans la gouttière gauche, on dispose un lit de spongieux et de fragments corticaux abondant et continu.

L'intervention est terminée par drainage aspiratif, fermeture au catgut-crin et coquille plâtrée.

Les résultats histologiques indiquent qu'il existe un aspect de phénomènes ostéo-résorptifs et néoformatifs. La moëlle est en partie plus ou moins sclérogène, on note des plages nécrobiotiques et hémorragiques, quelques cellules inflammatoires mononucléaires et au niveau des travées osseuses de fréquentes figures de mosaïque. Il s'agit d'un processus entrant dans le cadre des ostéites chroniques. Comme variété, la possibilité d'une maladie de PAGET, existe mais les images histologiques observées ne sont pas suffisamment pathognomoniques d'une variété quelconque d'ostéite chronique. En tous cas, il n'y a aucun signe de malignité au niveau des fragments.

Dans les suites immédiates, rien n'est à signaler.

Le 11 mars, l'examen neurologique est normal. Sur les clichés, la greffe est bien en place. La vertèbre D4 paraît complètement lisée. On abandonne toute idée de placement pour garder la malade sous surveillance.

A la fin du mois d'avril, cependant, la malade se plaint depuis une semaine d'une douleur siégeant dans la région lombaire. La palpation réveille une douleur élective sur l'épineuse de la 1ère lombaire. Après examen radiologique, on observe une lyse pratiquement totale de cette vertèbre avec aspect tumoral. Une nouvelle biopsie est à faire. Celle-ci

est pratiquée le 30 mai. A la suite d'une incision oblique lombaire droite et de la résection de la 12ème côte, on fait une vérification radiologique du corps vertébral malade et un prélèvement de 3 gros fragments osseux. Un drain aspiratif est mis en place car il existe une très petite brèche pleurale et la paroi est refermée au catgut et aux crins cutanés.

L'étude des fragments montre un certain nombre de travées osseuses altérées en voie de nécrobiose, des phénomènes ostéo-résorptifs et rarement néo-formatifs ainsi qu'une moëlle plus ou moins sclérogène et, par places, des cellules inflammatoires polymorphes. La vascularisation est par endroits accusée. Il est intéressant de signaler, de plus, le contact étroit qui existe en certains points entre la musculature striée et les structures osseuses. Certains des faisceaux se trouvent même parfois en nécrobiose entre des travées osseuses. Les mêmes aspects se retrouvaient déjà dans la 1ère biopsie effectuée. Il n'y a pas d'éléments néoplasiques sur les tranches de section soumises à l'examen.

Dans les suites opératoires :

- Le 3 juin, comme la malade a souffert de façon franche de l'exploration lombaire, on décide, tout au moins provisoirement, la suppression de la coquille.

Tout rentre dans l'ordre. On décide de faire, alors, un corset plâtré pendant 6 mois. L'ablation de ce dernier sera suivie, ensuite, du port d'un corset en cuir armé et le premier lever pourra, alors, être autorisé facilement avec cet appareil.

Et la malade quitte le service le 3 août.

Depuis, celle-ci, appareillée, est régulièrement suivie en consultation.

- Le 16 octobre 1959, elle se plaint de la région lombaire et est gênée en effectuant certains gestes courants (se chausser...). A l'examen, le rachis dorsal est normal, le rachis lombaire, paraît légèrement enraidi. D'un point de vue neurologique, les réflexes rotuliens sont vifs, on note une discrète hypoesthésie de la face postéro-externe de cuisse et du mollet gauche. Mais, il n'y a pas de signe de BABINSKI, ni de clonus du pied et de la rotule. Aux membres supérieurs, les réflexes ostéo-tendineux sont

vifs et la force musculaire des fléchisseurs des doigts est diminuée. Sur les clichés, toutes les images d'ostéolyse persistent.

- Le 15 janvier 1960, la malade se plaint de la région lombaire qui est enraidie. La mobilité de la hanche est normale. Il n'y a pas de signe de BABINSKI. Tous les réflexes ostéo-tendineux des membres sont vifs. Rien n'est à signaler sur les clichés de la colonne cervicale ; sur ceux de la région lombaire et au niveau du foyer dorsal, il y a persistance d'une ostéolyse et, en avant, se constituent des ponts ostéophytiques. On assure une modification de l'appareillage avec modification des arceaux axillaires et comme la malade désire reprendre une activité, on envisage la reprise d'un travail léger, sédentaire, sans position penchée en avant et sans efforts de soulèvement de fardeaux.

- Ce travail est repris, à mi-temps, dès février 1960.

- Le 1er avril suivant, comme la modification de l'appareil n'est pas satisfaisante, on supprime les pattes d'épaules.

- 3 mois plus tard, le 1er juillet, la patiente se plaint à nouveau de la hanche gauche. Une crise de blocage articulaire a nécessité impotence et alitement pendant 24-48 heures et a cessé avec le décubitus.

- Le 22 août, à la radiographie, le foyer lombaire se recalcifie, mais l'ostéolyse persiste au niveau du foyer dorsal.

- Le 10 janvier 1961, tout va bien. L'activité et la marche sont normales. L'examen clinique ne décèle rien : réflexes normaux (les rotuliens sont un peu vifs), ni clonus, ni signe de BABINSKI.

- Le 21 mars, malgré le port constant du corset baleiné, la malade se plaint de la région lombaire à la fatigue.

- Un mois plus tard, les lombalgies persistent bien que les examens radiologiques ne décèlent rien.

- Le 2 octobre de la même année, hospitalisation d'urgence à la suite d'un accident de la voie publique. Madame Ga... a glissé sur le trottoir du haut de sa hauteur. Elle se plaint de sa jambe gauche. Mais on ne décèle rien aux examens clinique et radiologique. La mise en observation dure jusqu'au 9 octobre, date à laquelle la malade sort pour une

convalescence de 3 semaines à passer à la campagne.

- Un an plus tard, en octobre 1963, elle revient en consultation et se plaint de n'avoir cessé de souffrir de dorsalgies et plus encore de lombalgies. Si les lombalgies sont anciennes, les dorsalgies ne sont apparues que depuis un mois. Ce sont des douleurs basses, lancinantes, exacerbées en position assise, calmées par le décubitus, ne réveillant pas la malade la nuit et non calmées par les antalgiques banaux.

Vu la courbure accusée de la colonne cervicale, on tente l'essai d'un soutien mentonnier à l'aide d'une minerve (essai qui se révèlera, en fait, peu concluant).

Des clichés, enfin, montrent une nette augmentation de la cyphose dorsale et il semble bien qu'une nouvelle vertèbre soit lésée.

- On multiplie les examens et, en janvier 1964, des tomographies refaites mettent en évidence l'extension des lésions aux vertèbres D2 et D3 et aux vertèbres sous-jacentes à la greffe de 1959. On décide, alors, une hospitalisation pour bilan.

- Celle-ci dure près d'un mois, du 18 janvier au 20 février. Les lombalgies sont permanentes, vives le jour, sourdes la nuit, ne réveillent pas la malade et sont calmées par le décubitus.

A l'examen, cette femme dont la tête est toujours maintenue par une minerve présente des points douloureux à la percussion entre D12 et L4.

D'un point de vue neurologique, force musculaire, sensibilités, tonus et réflexes sont normaux à tous les niveaux. L'étude du psychisme met en évidence un tempérament nerveux.

Le reste de l'examen est normal (sphères cardio-vasculaire, abdominale, uro-génitale).

Des examens paracliniques sont effectués :

. Sur les clichés, en plus des lésions dorsales découvertes à la tomographie, on trouve un aspect pagétoïde au niveau du crâne et des tibias.

. L'électro-cardiogramme est normal.

. La ponction sternale, aussi

. Dans le sang : le taux de calcium est à 9,5 cg °/₀₀ ; celui du phosphore à 35 mg °/₀₀ ; celui des protides à 66,5 g °/₀₀. Les phosphatases alcalines sont à 45 U.K.A. (normale inférieure à 15).

. Dans les urines : taux de calcium entre 140 mg et 240 mg par 24 heures ; taux de phosphaturie : 1,35 g par 24 heures et après perfusion de 20 cc. de gluconate de calcium à 10 %, on trouve une calciurie à 204 mg par 24 heures.

A l'issue de ce bilan, la malade est envoyée en maison de repos avec traitement prescrivant du calcium par voie intra-veineuse.

- L'ETUDE DE L'OBSERVATION

Voici une femme chez qui les premières manifestations cliniques précèdent de 9 ans l'hospitalisation au cours de laquelle on diagnostique une maladie de PAGET à localisation vertébrale. Cette découverte est confirmée par la radiologie et les résultats histologiques de liquide de ponction. Le taux des phosphatases alcalines quasi normal (8 Unités BODANSKY) s'explique par l'extension limitée de l'atteinte pagétique.

Cette malade est hospitalisée pendant 188 jours au cours desquels on pratique dans un premier temps une ostéolyse des vertèbres de D1 à D4, puis, dans un deuxième temps (112 jours après la 1ère intervention), après lombotomie exploratrice, une biopsie de tumeur vertébrale de L1, non évidente auparavent.

Lors de contrôles réitérés, à dater de la sortie de la maladie du service, les phénomènes d'ostéolyse s'estompent dans la région cervicale au bout de 5 mois 1/2, ceux localisés à la région lombaire au bout de 12 mois. Seuls, persistent au-delà ceux qui intéressent les vertèbres dorsales.

Par ailleurs, malgré le port d'un corset et la reprise de ses activités (7 mois après sa sortie de l'hôpital), la malade se plaint de douleurs intéressant la région dorso-lombaire et les hanches, alors que les examens cliniques et paracliniques ne décèlent rien.

Ce n'est que 5 ans après son hospitalisation que l'on peut mettre en évidence l'extension des lésions pagétiques nécessitant, à ce jour, un traitement médical.

Il est à noter que l'on se trouve devant le cas d'un sujet jeune (interventions à l'âge de 39 ans), sans passé pathologique et que l'on n'a pas trouvé au cours de l'évolution de complications neurologiques.

ETUDE SYNTHETIQUE DE CES ONZE OBSERVATIONS

Nous venons d'examiner 10 observations toutes relatives à ces 2 dernières décades, abstraction faite du cas des lésions vertébrales.

En ce qui concerne les malades, notons que la moyenne d'âge est de 58 ans et demi. Il existe un cas familial, dans les collatéraux et un cas post-traumatique décelé 3 ans et opéré 13 ans après l'accident initial.

En ce qui concerne les localisations anatomiques, sont intéressés 8 tibias, un fémur et une hanche et 2 formes sur 8 ne sont pas mono-ostéitiques.

En ce qui concerne l'histoire de la maladie, le délai qui sépare la certitude du diagnostic de l'hospitalisation est d'environ 4 ans avec des variations allant de 0 à 10 ans.

Dans 3 circonstances différentes, le début se fait par fracture pathologique. Dans un cas, il s'agit de découverte à l'hospitalisation. Les 2 autres cas se déclarent sur maladie de PAGET ancienne dont une récidive au même endroit où 6 ans auparavant s'était déjà produit une fracture spontanée qui avait été traitée chirurgicalement. Sur 10 maladies de PAGET, 3 nécessitent une autre intervention à plusieurs années d'intervalle. En plus du cas de récidive avec fracture pathologique sus-cité, nous avons vu une autre récidive locale avec début des symptômes 3 ans et intervention (prévue en octobre 1964) 7 ans après la première opération. Le 3ème cas concernait une lésion distante de la première (tibia et humérus) avec

début des symptômes 7 ans et intervention 10 ans après la première opération.

A noter enfin, que nous n'avons trouvé qu'un seul cas de pseudarthrose sur maladie de PAGET.

En ce qui concerne la cure chirurgicale, il faut faire la part des lésions traitées par ostéotomie avec ostéosynthèse de celles qui ne le sont pas.

- Des 4 ostéotomies de correction de tibia sans ostéosynthèse, toutes ont été effectuées selon la technique de MOMMSEN. Elles ont nécessité une moyenne d'hospitalisation de 35 jours, suivie de 65 jours d'immobilisation en dehors du service et d'une dizaine de jours de mise en observation pour contrôle clinique et radiologique. La durée du traitement est d'environ 4 mois 1/2. Deux résultats sont excellents, un seul récidive sur place et devra être à nouveau traité chirurgicalement.

- Des 6 cas traités par ostéotomie avec ostéosynthèse, 4 le sont par fixateur externe d'HOFFMANN et 2 par système clou-plaque : un (une hanche) par plaque de MAC LANGHLIN et un (après fracture du coin de l'ostéotomie) par plaque de MATHIEU. La moyenne des durées de la première hospitalisation est de 78 jours. Des 6 cas, un seul récidive et est traité avec succès et un seul nécessite l'emploi d'une thérapeutique médicale, 6 mois après l'intervention.

Il est vrai que dans ce cernier cas, il ne s'agit pas d'une forme localisée comme, par exemple, dans la seule observation de maladie de PAGET post-traumatique que nous avons étudiée et où les résultats de l'intervention sont très intéressants.

La dernière observation diffère des précédentes outre par sa localisation et son traitement, par l'âge plus jeune de la malade et par l'évolution post-opératoire plus riche en complications au point que l'on peut parler, présentement, de généralisation du processus pagétique, 14 ans après les premières manifestations d'une atteinte très localisée de la maladie.

ASSOCIATION MORBIDE ET COMPLICATIONS DE LA MALADIE DE PAGET

I - LA NECROSE OSSEUSE

L'OBSERVATION

Monsieur HA..., Paul, 44 ans, profession sédentaire, est hospitalisé le 3 juillet 1956 pour périarthrite de l'épaule droite évoluant sur maladie de PAGET.

Le diagnostic de maladie de PAGET a été posé au cours d'une hospitalisation, en 1947, à l'Hôpital D..., époque à laquelle étaient apparues des céphalées intenses.

Ces céphalées de type migraineux, d'apparition brutale, durant plusieurs heures, évoluant par crises fréquentes, d'abord tous les 8 jours, puis tous les mois, n'étaient et ne sont encore calmées que par la prise d'OPTALIDON.

Fait curieux, les radiographies du crâne sont absolument normales et il semble difficile de rattacher ces céphalées à la maladie de PAGET. Par ailleurs, ce sujet n'est atteint d'aucun trouble digestif, hépatique ou nerveux, bien qu'il existe une tendance insomniaque. On ne découvre pas d'hypertension artérielle et les fonds d'oeil sont normaux ; mais on note une irrégularité pupillaire.

Depuis 5 ans (1951), le malade se plaint, d'autre part, de douleurs dans les deux bras descendant jusqu'au niveau des coudes. Il s'associe, alors, une limitation de l'abduction du membre supérieur droit. En mars 1955, une

crise douloureuse très importante rend l'abduction du bras droit impossible. Des radiographies effectuées le 23 avril 1956 montrent en plus de calcifications du sus-épineux droit des géodes de la tête humérale du côté intéressé.

Le forage de l'épaule a lieu le surlendemain de l'hospitalisation du malade, le 5 juillet. Après incision delto-pectorale et ablation des calcifications qui occupent toute l'insertion du sus-épineux, on pratique la section du long biceps qui est refixé par 2 fils de lin à la coulisse bicipitale. Après trépanation de la grosse tubérosité, on tombe dans une grosse caverne qui occupe presque toute l'extrémité supérieure de l'os et l'on pratique à la curette l'ouverture du fond de coquetier intérieur. A signaler l'énorme vascularisation de toute la région.

Les suites opératoires ne sont marquées que par la formation d'un hématome suppuré et le 25 juillet, le malade rentre chez lui. Il est revu pour surveillance des pansements.

Le 3 août, persistance de pus pendant quelques jours. Des douleurs persistent à la face externe du bras. L'épaule est encore très limitée (abduction = 30°) ; mais la force musculaire du biceps est normale et, dans l'ensemble, il y a amélioration sur l'état antérieur.

Les examens histologiques pratiqués en cours d'intervention ont permis d'affirmer :

1 - Que le fragment de tendon examiné montre de vastes zones nécrobiotiques avec, par places, une réaction à corps étrangers et présence, çà et là, de cellules inflammatoires polymorphes.

2 - Que le fragment osseux examiné montre certaines structures osseuses en voie de nécrobiose. Par ailleurs, la dilatation d'espaces médullaires est remarquée.

Il n'existe pas de signes de malignité ou de tuberculose sur les tranches de section soumises à l'examen.

Cinq ans plus tard, nouvelle intervention.

Le malade entre le 9 mai 1961 et est opéré le 15 mai. On pratique un forage de la tête humérale avec :

- voie d'abord delto-pectorale,
- section du tendon du long biceps (qui sera reposé après),
- sortie de l'articulation,
- évacuation d'une compression calcaire,
- trépanation osseuse du bord externe du trochin,
- évidement à la curette,
- reposition du tendon du biceps au tendon du thoraco-biceps,
- et fermeture sur REDON.

Les suites opératoires sont bonnes et le malade sort le 30 mai.

Le 15 juin : libération de l'épaule et le 27 juin : en consultation, quoique la mobilité soit normale, le malade souffre encore de la face externe du bras, en regard de l'insertion du deltoïde ; tant il est vrai qu'il n'a pas repris encore la rééducation qui devait débuter le 10 juin. Le coude est laissé à angle droit et la mobilisation passive est indiquée.

Depuis les séances de kinésithérapie, tout est à nouveau rentré dans l'ordre.

Ce malade atteint de périarthrite de l'épaule droite sur maladie de PAGET a, donc, subi en 5 ans d'intervalle un creusement avec curettage des cavités géodiques nécessitant 23 jours d'hospitalisation d'une part et un 2ème forage nécessitant 22 jours d'hospitalisation d'autre part avec une récupération fonctionnelle totale.

L'ETUDE DE L'OBSERVATION

Il ne s'agit pas dans le cas de ce malade de localisation pagétique typique, comme on aurait été tenté de la croire d'après le passé pathologique de son observation (diagnostic de maladie de PAGET posé 4 ans avant les premiers symptômes scapulaires et 9 ans avant l'intervention). Du reste, l'atteinte humérale classique pour peu fréquente qu'elle soit (64 découvertes radiologiques sur 1306 cas, d'après l'Encyclopédie Médico-Chirurgicale) n'entraîne pas les constatations radiologiques et histologiques ci-dessus mentionnées.

On est en présence d'une association morbide sur laquelle n'est pas venu évoluer le processus dystrophique et qui est complètement guérie après double forage.

On peut penser que cette périarthrite est le fait d'une nécrose osseuse dont on sait que la résorption ultérieure laisse parfois subsister, dans la maladie de PAGET, une géode résiduelle.

Malgré les aspects très différents des deux processus, on pourrait comparer ce résultat avec celui obtenu après trépanation en tranchée dans le cas de Madame HE..., Mar... (2ème observation des ostéotomies appareillées) où l'amélioration avait été définitive.

Il subsiste, en dernier lieu, le problème des céphalées pour lesquelles le mystère reste entier, malgré l'espacement de plus en plus grand des crises et l'absence de tout symptôme clinique et radiologique d'ostéite déformante.

II - LA DEGENERESCENCE SARCOMATEUSE

La dégénérescence sarcomateuse est la plus grave des complications de la maladie de PAGET.

Signalée parfois après fracture ou nécrose osseuse survenant au décours de l'ostéite déformante (dans un délai de 3 à 6 mois, en général, après l'atteinte osseuse), cette lésions n'a, cependant, pas été décelée chez les malades suivis en consultation dont nous avons pu étudier les observations ci-dessus.

Par contre, nous avons connu deux cas de maladie de PAGET avec dégénérescence maligne. Tous deux avec atteinte des membres inférieurs ont été traités par amputation. Dans les deux circonstances, le malade est décédé dans un délai très bref après l'intervention, malgré une parfaite technique opératoire.

Cette complication de très mauvais pronostic (c'est peut-être la plus redoutable de toutes les dégénérescences sarcomateuses), cette complication

à processus évolutif très rapide ne doit pas, cependant, nous inciter à refuser l'acte chirurgical. Le seul moyen thérapeutique dont nous disposions, actuellement, pour tenter de faire face contre celle-ci. C'est, à présent, ce que nous allons voir à propos d'un des deux cas sus-cités.

L'OBSERVATION

Monsieur PE..., Jules, 60 ans est hospitalisé le 27 octobre 1961 pour augmentation de volume du genou droit évoluant sur maladie de PAGET chez un sujet, par ailleurs, goutteux.

Depuis 2 à 3 mois, l'articulation est très douloureuse et depuis 3 semaines, il est noté en plus de l'augmentation de volume un oedème sous-jacent. Aucun traitement prescrit en ville n'a amélioré l'état du malade : colchicine, phénylbutazone, injections intra-musculaires de soludécadron.

A l'examen, on note une circonférence du genou droit de 45 cm. Celle du genou gauche est de 35 cm. L'article est globuleux, tendu, de couleur rosée, ferme, de consistance homogène et chaud. On remarque une dilatation veineuse de la région. On ne trouve pas de fluctuation. Il n'y a pas d'adénopathies. Surtout, le genou très douloureux n'est mobilisable ni spontanément ni à la palpation. Enfin, l'oedème sous-jacent prend le godet.

Devant ce tableau, on évoque, alors, la dégénérescence de la maladie de PAGET.

Un bilan général est établi. En dehors de cette localisation pagétique du fémur droit, on ne trouve pas d'autres localisations.

Les clichés du crâne, du thorax, du rachis, des membres et en particulier des tibias sont sans anomalies.

Dans les antécédents, outre cette localisation pagétique de l'extrémité inférieure du fémur droit diagnostiquée depuis 1957, on note des crises de goutte depuis 1928 atteignant les 2 gros orteils et traitées par Colchicine et Bénémide. En 1957, époque à laquelle était décelée la maladie de PAGET, on relevait un taux d'acide urique dans le sang à 100 mg°/$_{oo}$ et en juillet dernier, il y a 3 mois, a eu lieu la dernière crise. Dans ce cadre, on découvre à l'examen d'entrée des manifestations rhumatismales à type

d'augmentation de volume et de douleurs des articulations métatarso-phalangiennes des deux côtés.

Le malade signale, par ailleurs, dans ses antécédents, une crise de colique néphrétique, des bronchites chroniques fréquentes depuis 15 à 20 ans et une hépatomégalie depuis plusieurs années. En effet, le foie déborde de 3 travers de doigt le rebord costal ; il est ferme et régulier ; mais il est impossible de mettre en évidence une intempérance éthylique.

En résumé, nous sommes en présence d'un sujet à long passé pathologique chez qui l'on évoque la dégénérescence de lésions pagétiques localisées.

Une ponction effectuée au niveau du genou ramène un liquide noir, à type de sang lysé, issu d'une collection de siège péri-articulaire.

L'aspect malin de dégénérescence sarcomateuse est confirmé, alors, par des clichés effectués d'urgence et par le résultat histologique de la ponction qui décèle un liquide très hématique formé d'hématies et d'éléments inflammatoires surtout à type de polynucléaires altérés et de cellules tumorales souvent très volumineuses à gros noyaux irréguliers, très hyperchromatiques, avec nucléoles très apparents. A l'examen direct, on ne trouve pas de germes et les cultures usuelles sont négatives.

L'intervention décidée, on discute pour savoir si l'on va pratiquer une amputation sous-trochantérienne ou une désarticulation et, le 6 novembre est pratiquée la désarticulation de la hanche droite. Les suites opératoires sont satisfaisantes. Le malade ne souffre pas. Mise à part une crise douloureuse intéressant le membre inférieur gauche à caractère de phlébo-thrombose enrayée par un traitement anti-coagulant, rien n'est à signaler.

Le 6 décembre, cependant, alors que le malade commence à se lever à l'aide d'un baby-trot, celui-ci se plaint de douleurs du coude gauche. L'articulation présente une allure inflammatoire : rougeur, chaleur, douleurs à la mobilisation et extension incomplète.

Ce phénomène disparaît à la suite d'une injection intra-musculaire de phénylbutazone et :

le 20 décembre, le malade rentre chez lui.

Notons que l'examen histologique après intervention a confirmé le diagnostic d'ostéosarcome, sans avoir pu pour cela préciser sa variété exacte (fibroblastes ?).

Pendant 5 mois à dater de son retour chez lui, le malade va présenter plusieurs crises de goutte aiguë atteignant les coudes et l'épaule gauche ; et, à partir du mois d'avril 1962 se plaindre de douleurs thoraciques mamelonnaires et sus-mamelonnaires gauche, remontant en direction de l'épaule gauche, irradiant parfois en bretelle vers la pointe de l'omoplate gauche, ne donnant jamais l'impression de douleurs en hémi-ceinture. Celles-ci surviennent spontanément et sont exagérées par des efforts de toux, semblant, ainsi, être de nature costale.

Et brusquement, le 8 juin, le malade est hospitalisé d'urgence pour crise d'épilepsie généralisée. Crise survenue brutalement (alors que celui-ci était alité), sans aura, marquée par des convulsions généralisées, une perte de connaissance totale, une incontinence sphinctérienne et une cyanose avec asphyxie.

A son hospitalisation, il existe une agitation clonique à plusieurs reprises - crises subintrantes - et une amnésie post-critique totale. Très confus, le malade se plaint du flanc droit et du côté gauche. La tension artérielle est à 13/7 et le pouls à 80.

Il n'y a pas de signe de BABINSKI, les réflexes rotuliens sont vifs, la motricité de l'oeil normale, mais la langue est légèrement déviée à gauche. Par ailleurs, on trouve une matité de la base gauche avec diminution du murmure vésiculaire et des vibrations vocales. On hésite entre une crise méta-cérébrale et une crise méta-pulmonaire. Un traitement au gardénal est institué et, le lendemain, l'examen détaillé permet de conclure qu'il s'agit d'une crise d'épilepsie suivie d'un syndrome d'épanchement pleural de la base gauche. En effet :

- l'examen pleuro-pulmonaire met en évidence un malade qui se plaint de dyspnée avec orthopnée, sans cyanose, ni toux, ni expectoration. Cette dyspnée est soulagée par position couchée sur le côté gauche. A l'inspection, on note une très légère circulation collatérale pré-thoracique. Le rythme respiratoire est à 30 par minute. Palpation, percussion et auscultation met-

tent à nouveau en évidence l'épanchement pleural et, de plus, des râles ronflants et sibilants dans les 2 champs pulmonaires avec expiration prolongée.

Par ailleurs, la percussion de l'hémi-thorax gauche réveille des douleurs sus-mamelonnaires et la palpation met en évidence une masse de la taille d'une petite mandarine, siégeant à 3 travers de doigt sur la ligne joignant le mamelon au creux axillaire ; masse faisant corps avec le gril costal, mais sans adhérences aux plans cutanés. Celle-ci est spontanément douloureuse et transmet de temps en temps une sensation de crépitement.

On note, enfin, un hippocratisme digital.

Au total, on trouve un épanchement pleural de la base gauche, une respiration asthmatiforme et une métastase costale vraisemblable.

- L'examen cardio-vasculaire révèle comme fait marquant des artères périphériques un peu sinueuses au membre supérieur et un signe de la sonnette.

- Au niveau de l'abdomen, pas de circulation collatérale, pas de matité des flancs ; mais on retrouve l'hépatomégalie.

- A l'examen neurologique, des réflexes ostéo-tendineux vifs au membre inférieur gauche et aux membres supérieurs et un signe de BABINSKI gauche en flexion. Il n'y a pas de syndrome lésionnel pouvant évoquer une compression rachidienne dorsale et le reste de l'examen est absolument normal.

- Les autres sphères ne présentent aucune anomalie.

Des examens paracliniques ont été effectués.

- Sur les clichés, il existe des métastases multiples dans les 2 champs pulmonaires avec images en lâcher de ballon.

- L'Electro-encéphalogramme présente des anomalies lentes temporales supérieures gauche.

- La vitesse de sédimentation est accélérée. Il y a une hyperleucocytose à 14.400 éléments par mm^3.

- La calcémie est à 102 mmg°/$_{oo}$, la phosphorémie à 33 mg°/$_{oo}$ et l'uricémie à 85 mg°/$_{oo}$.

- Les réactions sérologiques sont négatives (réactions de B.W.-KOLMER et de KLINE)

Il est institué un traitement comportant du cortancyl, de la moutarde azotée, des analeptiques cardio-respiratoires et des stimulants.

A la mi-juillet, aucune amélioration n'est décelée.

Le 28 juillet, on diminue les doses de Cortancyl, à la suite de troubles digestifs et le malade décède le 9 août.

L'ETUDE DE L'OBSERVATION

Voici un malade goutteux depuis près de 30 ans chez qui l'on diagnostique un jour une maladie de PAGET, ce qui laisse à penser qu'il s'agit, dans le cas présent, d'une simple juxtaposition fortuite des deux maladies et non de formes associées.

Entre le début reconnu des lésions pagétiques et l'affirmation de la dégénérescence maligne, on compte 4 années. Les lésions dégénérées de l'extrémité inférieure du fémur commandant la désarticulation de la hanche et la cure chirurgicale se solde par une hospitalisation de 57 jours.

4 mois après le retour du malade chez lui et 5 mois après l'intervention, les premiers signes de généralisation du processus néoplasique sont ressentis par le malade et, brutalement, 7 mois après la désarticulation, crise comitiale (sans manifestations de syringomyélie ou de scléroses médullaires postérieures ou latérales, comme il l'a été décrit dans certaines formes associées de maladie de PAGET), crise suivie, 60 jours plus tard, du décès du malade dans un tableau de généralisation métastatique.

C'est dire l'évolution rapide d'un tel processus contre lequel nous sommes encore à l'heure actuelle désarmés.

oOo

CONSTATATIONS GENERALES

A la lueur de ces 13 observations, il est possible d'avancer certaines constatations :

- En premier lieu, il est indéniable que le traitement chirurgical de la maladie osseuse de PAGET est une réalité qui a, à présent, droit de cité tant dans les complications tardives que dans les formes peu évoluées de la maladie.

Connaissant les progrès actuels des techniques opératoires, de la gériatrie, de l'anesthésie et de la réanimation, voire de la kinésithérapie, l'acte opératoire et les suites de l'intervention ne sont plus une aventure, même si l'on est en présence d'un sujet âgé, ce qui est fréquent lorsque l'on parle de maladie de PAGET.

Certes, la cure chirurgicale n'a pas la prétention de guérir le "primum movens" de la maladie, mais elle permet de soulager des infirmes et de leur assurer une existence décente.

- En second lieu, une récidive ne doit jamais être considérée comme un échec. Un insuccès sur le plan anatomique comme sur le plan fonctionnel, à la suite d'une première intervention, ne doit pas être prétexte à l'abstention chirurgicale. Il est révélé exact qu'une amélioration très notable ne peut apparaître qu'à la suite d'une deuxième opération, voire d'opérations itératives. Fait très important à noter lorsque l'on sait qu'un pagétique dont le sort n'est pas amélioré est destiné à demeurer, le restant de ses

jours, un handicapé physique, véritable pantin douloureux, dont le secours ne peut être assuré qu'à l'aide d'une paire de béquilles ou de cannes et dont le soutien ne peut être allégé si ce n'est par les servitudes d'un entourage plus ou moins zélé.

- Dès lors, il faut souligner l'intérêt :

. de l'ostéotomie de direction. Dans ce cadre, il faut remarquer que l'ostéotomie en tenon de MOMMSEN est préférable à l'ostéotomie de KIRMISSON, en ce sens que si le principe et le but de ces opérations sont les mêmes, la technique de MOMMSEN cherche à assurer un montage plus stable. Après correction, cette dernière est simplement maintenue par un plâtre, sans ostéosynthèse. Un tenon externe pénètre dans le fragment supérieur lors du redressement et assure la stabilité de celui-ci.

. l'intérêt de l'interposition d'une greffe dans la brêche osseuse lorsque l'intervalle entre les deux fragments est par trop important avec, lorsque le segment de membre comprend deux os, résection de l'os non altéré.

. l'intérêt du fixateur externe d'HOFFMANN, car il est reconnu que la pose d'une plaque est dérisoire sur un os pagétique altéré et fragile.

. l'intérêt de l'amputation si celle-ci s'avère nécessaire et si la conservation du membre paraît très compromise. Dans ce cas, il est inutile de soumettre le malade à des interventions aléatoires. Ainsi, pour le membre inférieur, la marche sera-t-elle meilleure avec un bon appareil qu'avec un mauvais membre.

. l'intérêt de la biopsie, enfin, dans les localisations vertébrales de la maladie, quel que soit le siège des lésions sur le rachis.

En un mot, il n'existe pas de technique chirurgicale universelle de la maladie osseuse de PAGET. Tout est cas d'espèce ; mais, même dans les formes multiloculées, le chirurgien peut être amené à corriger, à présent, un plus grand nombre d'ostéites déformantes.

Précisons, cependant, que les résultats définitifs sont beaucoup plus intéressants dans les formes localisées, mono-ostéitiques de la dystrophie.

Il faut ajouter, en dernier lieu, que la dégénérescence sarcomateuse toujours imprévisible, reste d'un très mauvais pronostic et n'est justiciable de l'amputation ou de la désarticulation que dans les atteintes périphériques de cette complication.

oOo

CONCLUSIONS

Nous ignorons, à l'heure actuelle, encore beaucoup du traitement de la maladie osseuse de PAGET, mais à défaut de "traitement rationnel et utile" dont TIXIER faisait état, faut-il pour autant rester dans l'expectative ?

La thérapeutique médicale ne résoud pas grand'chose.

L'apport de la chirurgie, nous l'avons vu à propos d'une expérimentation clinique portant sur 13 malades, a, au moins, le mérite d'être un traitement humain et donc utile.

I - De par ses moyens techniques mis en oeuvre pour corriger les déformations et les complications osseuses aux différents stades évolutifs de la maladie :

- ostéotomies de direction de type MOMMSEN sans ou avec ostéo-synthèse, en sachant, dans ce dernier cas, qu'il faut savoir préférer l'emploi du fixateur externe d'HOFFMAN aux plaques et utiliser, le cas échéant, les greffes osseuses ;

- biopsie de lésions vertébrales

- creusement et curettage de géodes dues à la nécrose osseuse

- intervention radicale à ne décider qu'en dernier ressort et à appliquer très spécialement dans les cas de dégénérescence sarcomateuse, malgré le pronostic très défavorable de cette complication.

II - Quant à ses résultats sur la correction et le soulagement rapides que cette thérapeutique apporte au pagétique, en sachant que :

- les meilleures améliorations s'observent dans les formes mono-ostéitiques, localisées de la maladie ;

- un succès définitif ne peut être obtenu dans certaines circonstances qu'après des interventions réitérées.

Vu, le Président de Thèse

P. PADOVANI

Vu, le Doyen de la Faculté

G. CORDIER

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

ARDIN, DELTEIL, AZOULAY et LEGROS - "Maladie de PAGET" -

Bulletin et Mémoires de la Société Médicale de Hôpitaux - I5 juin I923.

BARGELLINI - "L'ostéo-arthrite déformante" - Journal de Chirurgie - I920 -

BASCOURET et DECOURT - "Les poussées évolutives de la maladie osseuse de PAGET ; les troubles vosomoteurs qui les accompagnent" - Journ. de Chirurgie - I934 -

BATTISTELLI - Thèse PARIS, I953 - N° 236.

BEIGLBOCK et CLOTTEN - "Traitement de la maladie de PAGET" - Deutsche Med. Woch. 5I - I95I -

BIRD - "Sarcomes compliquant la maladie osseuse de PAGET : 9 cas " - Journ. Chirurgie, I93I.

BRADLEY, COLEY et SHARP - "Maladie de PAGET, affection prédisposant à l'ostéo-sarcome" - Journ. de Chirurgie - Tome 39 -

BRAILSFORD - "Maladie osseuse de PAGET".

BRESLICH - "Sarcome ostéogénique du tibia développé sur une ostéite déformante". Journ. de chirurgie - Tome 39 -

BUDIC - "Sur l'ostéite déformante de PAGET" - Journ. de Chirurgie I9I9 -

COLLINS - "La maladie osseuse de PAGET" -

COSTE - "Maladie de PAGET" - Précis de Pathologie Médicale -

COWIE, BARR et DUDLEY - "Sarcomes osseux de la Maladie de PAGET".

DELMAS - MARSALET - "La Maladie osseuse de PAGET serait-elle une maladie par carence ?" - Journ. de Médecine de BORDEAUX - 30 dec. I930 - "Maladies osseuses et troubles du métabolisme calcique. A propos de la guérison de 2 cas de la maladie de PAGET et de RECKLINGHAUSEN". La Presse Médicale, 20 fev. I932.

ELY - "5 cas d'ostéite déformante de PAGET et description d'un fémur provenant d'un 6ème cas" - Journ. de chirurgie I923 -

FISCHER - "Ostéodystrophie de PAGET" ; ses rapports avec les accidents" - Journ. Chirurgie I939 -

FRENCH - "Un cas d'ostéite déformante avec prédominance des lésions de l'avant-bras" - Journ. de chirurgie I9I6 -

FREUND - "L'ostéite déformante de PAGET" -

GLAESSNER - "Etude sur la maladie osseuse de PAGET" - Journ. de chirurgie - Tome I -

GOUGEROT, COHEN et STEHELIN - "Ostéo-arthropathie du coude dans une maladie osseuse de PAGET " - Tome 38 du journal de chirurgie -

GOUGEROT, ISAY et STEHELIN - "Ostéo-sarcome du coude au cours d'une maladie osseuse de PAGET" - Tome 39 du journal de chirurgie -

GRUMPACKER et LISCOMB - "Une maladie de PAGET familial" - The Med. Clinics of North America - PHILADELPHIE - Juillet I95I -

GUTMAN et KASABACH - "La maladie de PAGET".

HARTMANN - "Etude sur l'ostéite fibreuse déformante" - Journ. de chirurgie - Tome VII -

JAFFE - "La maladie osseuse de PAGET".

KAY, SIMPSON et RIDDOCH - "L'ostéite déformante".

KORTZEBORN - "Ostéotomies dans les arthropathies tabétiques et l'ostéite déformante". Journal de chirurgie, tome 37 -

LAKE - "Etudes sur la maladie de PAGET" - The journal of Bone and j. surg. Aout 5I -

LASSERRE - "Les ostéopathies hypertrophiantes" (I939) - "La hanche pagétique" - "Les ostéo-arthroses de la maladie de PAGET", Brux. Med. I9 novembre I950 -

LAWFORD KNAGGS - "L'ostéite déformante, ses relations avec l'ostéite fibreuse et l'ostéomalacie" - Journ. de chirurgie I927 -

LENORMANT, SENEQUE et WILMOTH - "Diagnostic chirurgical" I927 -

LIEVRE - "Traitement de la maladie osseuse de PAGET" - "La maladie de PAGET", traité de médecine tome I7 - "Ostéite déformante de PAGET et traumatisme" - "5 observations de dégérescence maligne dans l'ostéite déformante de PAGET"- Revue du Rhumatisme n° I - 53 -

LOUYOT - "Fracture de l'ischion apparue sur un bassin pagétique"

LOUYOT et GAUCHER - "Maladie de PAGET post-traumatique suivie pendant 33 ans. Généralisation - Dégérescence sarcomateuse".

MELHEM et NICOS - "Un cas de maladie de PAGET" - Journ. de chirurgie- Tome XII -

MENEGAUX - "Pathologie chirurgicale".

MIGINIAC - "Nouveau traité de Pathologie Chirurgicale" - Tome I - I93I

MIROUZE - "Ostéose pagétique et diabète sucré"

MOORE - "Observations sur une ostéite déformante"

MOREL - MAROGER - "Maladie osseuse de PAGET" - Gazette des Hôpitaux - 3I dec. 54.

NADAL, RUBENS, DUVAL, VILLIAUMEY et VIGNEAUX - "Fracture en bois vert d'un pagétique"

NEWMAN - "La maladie de PAGET".

NEWTON - "Le type mono-ostéitique de la maladie de PAGET" - Journ. de chirurgie, I923 -

ORDONNEAU - "La maladie de PAGET" - Revue du Rhumatisme - Nov. I952 -

PACKARD, STEELE, KIRKBRIDE - "L'ostéite déformante".

PAGET - "Remarques sur l'ostéite déformante".

PONCET - Traité DUPLAY - RECLUS N° 2 -

PORRETTA, DAHLIN et JANES -"Sarcomes de la maladie osseuse de PAGET" -

RAMLAU - HAUSEN - "Ostéite déformante" - Journ. de chirurgie - Tome 38 -

RIMBAUD, SERRE et VEDEL - "Les formes localisées de la maladie osseuse de PAGET"

ROSENKRANTZ, WOLF et KRAICHER - "La maladie de PAGET", Arch. of Int. Médecine - novembre I952 -

RUBENS - DUVAL, VILLIAUMEY et MILHAUD - "Transformation sarcomateuse de rachis pagétique avec compression de la moelle osseuse".

SCHMORL - "L'ostéite déformante de PAGET"

SEGALE - "Ostéite déformante de PAGET avec sarcome de l'humérus" - J; de chirurgie 33 -

de SEZE et RIKEWAERT - "Maladie osseuse de PAGET" - Maladies des os et des articulations -

SNAFFER - "Maladie de RECKLINGHAUSEN et maladie de PAGET". J; de chirurgie Tome 37 -

SPEISER - "Dégénérescence sarcomateuse de l'ostéite déformante" - J. de chirurgie 1933

STOHR - "Formations sarcomateuses de l'ostéite déformante" - J. de chirurgie 1936

SUMMEY et PRESSLY - "Sarcome compliquant une maladie de PAGET"

TAVERNIER et LASSERRE - "Les fractures dans la maladie de PAGET"

THIBIERGE - Archives et Médecine, 1890

TIXIER - "Précis de Pathologie Chirurgicale"

VIGNON - "Maladie de PAGET" - La Revue de Médecine - 1962

VINCENT - En cyclopédie internationale de Chirurgie - Tome IV - 1885

VON ALBERTINI - "Formation d'un sarcome à la base d'une ostéite déformante de PAGET" - Journal de Chirurgie, tome 32

AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V•
Téléphone : ODÉon 58-90